

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1939

THÈSE

N° 620

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Simone-Vincelette TEYSSIER
née COMMERSON

Née le 23 Octobre 1911, à VIRÉ (Saône-et-Loire)

Ancienne Interne des Hôpitaux de Paris

DU RÔLE DE L'HÉRÉDITÉ
DANS LA GENÈSE
DE L'ÉPILEPSIE ESSENTIELLE

Président : NOBÉCOURT, professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1939

022

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1939

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Simone-Vincelette TEYSSIER
née COMMERSON

Née le 23 Octobre 1911, à VIRÉ (Saône-et-Loire)

Ancienne Interne des Hôpitaux de Paris

DU RÔLE DE L'HÉRÉDITÉ
DANS LA GENÈSE
DE L'ÉPILEPSIE ESSENTIELLE

Président : NOBÉCOURT, professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1939

I. — Professeurs

Anatomie	
Physiologie	
Physique médicale	
Chimie médicale	
Bactériologie	
Parasitologie et histoire naturelle médicale	
Pathologie médicale et générale	
Pathologie médicale	
Pathologie chirurgicale	
Anatomie pathologique	
Histologie	
Pharmacologie et matière médicale	
Thérapeutique	
Hygiène et médecine préventive	
Médecine légale	
Histoire de la médecine et de la chirurgie	
Pathologie expérimentale et comparée	
Hydrologie thérapeutique et climatologie	
Clinique médicale	
Hygiène et clinique de la première enfance	
Clinique des maladies des enfants	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	
Clinique des maladies du système nerveux	
Clinique des maladies infectieuses	
Clinique chirurgicale	
Clinique ophtalmologique	
Clinique urologique	
Clinique d'accouchements	
Clinique gynécologique	
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	
Clinique thérapeutique médicale	
Clinique oto-rhino-laryngologique	
Clinique thérapeutique chirurgicale	
Clinique propédeutique	
Clinique de la Tuberculose	
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	
Clinique de neuro-chirurgie	
Clinique cardiologie	
Assistance médico-sociale	

Professeurs sans chaire



MM.	
ROUVIERE.	
Leon BINET.	
STROHL.	
POLONOVSKI.	
Robert DEBRE.	
BRUMPT.	
BAUDOUIN.	
ABRAMI.	
MONDOR.	
LEROUX.	
CHAMPY.	
TIFFENEAU.	
HARVIER.	
TANON.	
BALTHAZARD	
LAIGNEL-	
LAVASTINE.	
FIESSINGER.	
CHIRAY.	
LOEPER.	
CARNOT.	
Marcel LABBE	
CLERC.	
LEREBoullet	
NOBECOURT.	
H. CLAUDE.	
GOUGEROT.	
GUILLAIN.	
LEMIERRE.	
CUNEO.	
GOSSET.	
GREGOIRE.	
LENORMANT	
TERRIEN.	
CHEVASSU.	
LEVY-SOLAL	
COUVELAIRE.	
JEANNIN.	
MOCQUOT.	
OMBREDANNE.	
RATHERY.	
LEMAITRE.	
Pierre DUVAL	
VILLARET.	
TROISIER	
MATHIEU.	
Clovis VINCENT	
LAUBRY.	
N...	
HAZARD.	
HOVELACQUE	
MULON.	
OLIVIER.	
SANNIE.	
VERNE.	

II. — Agrégés en exercice

MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.
BARIETY	Pathologie médicale.
FENARD Henri	Pathologie médicale.
BERNARD EL.	Pathologie médicale.
BESANCON (J.).	Hydrologie.
BOULIN	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CATHALA	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique
FUNCK-	
BRENTANO....	Pathologie chirurgicale.
FEY	Urologie.
GAULLARD	Parasitologie.
GASTINEL	Bactériologie.

MM.	
DE GAUDART	
D'ALLAINES ..	Pathologie chirurgicales.
GAYET	Physiologie.
DE GENNES ..	Pathologie médicale.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
HUGUENIN	Anatomie pathologique.
JOANNON	Hygiène.
LACOMME	Obstétrique.
LANTUEJOUL ..	Obstétrique.
LAROCHE Guy.	Pathologie médicale.
LAVIER	Parasitologie.
LELONG	Pathologie médicale.

MM.	
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{re} J.) ..	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI ..	Neurologie et Psychiatrie.
MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET ..	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PETIT-	
DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.

MM.	
PIEDELIEVRE ..	Médecine légale
PORTES	Obstétrique.
RENARD	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-	
BERT	Physiologie.
HEITZ-BOYER ..	Pathologie chirurgicale.

MM.	
LARDENNOIS ..	Pathologie chirurgicale
NEVEU-	
LEMAIRE	Parasitologie.
LE LORIER ...	Obstétrique.
SCHWARTZ ...	Pathologie chirurgicale.
VAUDESCAL ...	Obstétrique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.	
ALAJOUANINE ..	} Clinique médicale
AUBERTIN	
BRULE	
CHABROL	
DONZELOT ...	
DUVOIR	
LIAN	
PASTEUR-VAL-	
LERY-RADOT ..	
SEZARY	

MM.	
BASSET	} Clinique chirurgicale
BROcq	
CADENAT	
GATELLIER	
MOURE	
QUENU	
VELTER	
ECALLE	} Clinique obstétricale
METZGER	

V. — Chargés de cours

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEILL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A MON PERE

A MON MARI

A TOUS LES MIENS

A Monsieur le Professeur NOBECOURT

**Professeur de Clinique des maladies des enfants
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades**

Qui m'a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse ; qu'il trouve ici l'expression de ma respectueuse reconnaissance.

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur BABONNEIX

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

*Qui m'a inspiré l'idée de ce travail;
qu'il me permette de lui exprimer ici l'as-
surance de toute ma gratitude et de mon
respectueux attachement.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage

Monsieur le Professeur M. LABBE (*in memoriam*)

Monsieur le Professeur LEJARS (*in memoriam*)

Externat

Monsieur le Docteur P. PRUVOST

Monsieur le Docteur A. BAUMGARTNER

Monsieur le Professeur Agrégé J. LEVEUF

Monsieur le Professeur Agrégé P. CHEVALLIER

Monsieur le Professeur Agrégé METZGER

Monsieur le Docteur L. LAEDERICH

Internat

Monsieur le Docteur P. BOURGEOIS

Monsieur le Docteur L. BABONNEIX

Monsieur le Docteur M. CHEVALLEY

Monsieur le Docteur A. JACQUELIN

Monsieur le Docteur HEUYER

Monsieur le Docteur J. MILHIT

Monsieur le Docteur CLEISZ

Monsieur le Docteur G. PAISSEAU

Monsieur le Professeur LEVY-VALENSI

Monsieur le Docteur L. LAEDERICH

A Messieurs les Docteurs :

S. DE SEZE et R. WORMS

Médecins des Hôpitaux

INTRODUCTION

Si nous abordons ce sujet tellement controversé du rôle de l'hérédité dans la genèse de l'épilepsie essentielle, ce n'est pas avec la prétention d'y mettre un point final, mais seulement pour essayer d'en dégager quelques notions générales à la lumière des observations que nous possédons et des références bibliographiques auxquelles nous avons fait appel.

Il peut sembler étrange que ce problème, maintes fois abordé et maintes fois résolu en apparence, étudié depuis les origines de la Médecine et auquel de nombreux auteurs ont consacré des travaux considérables, soit parvenu jusqu'à nous en conservant encore la valeur d'une question d'actualité.

C'est qu'en réalité l'accord n'est pas fait sur ce qu'il faut entendre par le mot Hérédité dont le sens, interprété de façons différentes, modifie singulièrement la face du sujet que nous nous proposons de traiter.

C'est aussi que l'étude de la question comporte une conclusion d'ordre pratique concernant le mariage et la descendance des épileptiques; sa portée est si considérable qu'elle a fait l'objet de récentes discussions des généticiens qui, élevant le problème

sur le plan social, lui ont donné un regain de nouveauté et de vitalité.

C'est notre Maître, BABONNEIX, qui nous a donné l'idée de ce travail et c'est à sa grande bienveillance que nous devons les observations qui illustrent cette thèse et qu'il a bien voulu recueillir pour nous.

Les nombreuses publications qu'il a consacrées au sujet qui nous intéresse nous ont été à maintes reprises d'un précieux secours dans l'élaboration de ce travail.

Disons également tout ce que nous devons au si beau livre de M. MARCHAND, sur « Hérité et Epilepsies », dont la grande documentation a si souvent facilité notre tâche.

HISTORIQUE

Connue déjà des Anciens que frappaient la richesse de sa symptomatologie, sa brutalité, son caractère étrange et inexorable, l'épilepsie était alors considérée comme un mal mystérieux, surnaturel, avertissement des Dieux ou manifestation de leur colère.

Déjà pourtant HIPPOCRATE, observant à diverses reprises cette affection dans la descendance de parents épileptiques, pense en trouver là la cause profonde. Il est le premier à envisager le facteur héréditaire et à prétendre que « les épileptiques engendrent des épileptiques ».

Cette notion tombe cependant dans l'oubli jusqu'au Moyen Age. Puis, nous la voyons exprimée à nouveau par ZACUTUS LUSITANUS, BOERHAVE, qui apportent à l'appui de ce qu'ils avancent des preuves telles, des observations d'épilepsie s'étendant sur plusieurs générations dans la même famille, que leur opinion, universellement adoptée, sera admise comme un dogme, une évidence qu'on ne songera pas à discuter, jusqu'au XIX^e siècle.

Un peu avant pourtant, Tissot écrit déjà en 1770 :
« Quand bien même l'épilepsie serait quelquefois

héréditaire, il ne faut pas croire que ce soit une hérédité inaliénable. Les épilepsies sont très rarement héréditaires et connées, mais plus ordinairement acquises après la naissance ».

Il nous faut arriver au début du XIX^e siècle, à MAISONNEUVE, en 1804, pour voir la première fois reprise une étude critique de la question, et entendre contester par son auteur la valeur du facteur héréditaire.

A partir de ce moment, les travaux se succèdent, émettant des opinions variables, assises d'ailleurs, les unes et les autres, sur des recherches cliniques sérieusement menées.

Mais c'est à partir de 1880 que GOWERS en Angleterre, puis Pierre MARIE en France, en 1887, apportent aux opinions classiques un véritable bouleversement.

L'épilepsie cesse pour eux et leurs adeptes d'être ce mal fatal, frappant automatiquement certaines familles prédestinées. Sans nier d'ailleurs qu'il existe des faits troublants de familles où plusieurs membres sont atteints de l'affection, PIERRE MARIE se refuse à admettre le caractère héréditaire de l'épilepsie qu'il considère comme un accident dont « la cause première est toujours extérieure au malade et postérieure à sa conception (sauf s'il s'agit d'hérédosyphilis) ».

Revenant sur les notions classiques qui font de l'épilepsie « une névrose », il affirme — le premier sans doute — qu'elle est la traduction clinique d'une

lésion encéphalique, constamment retrouvée à son origine, et qui témoigne soit d'un traumatisme, en particulier obstétrical, soit d'une intoxication, d'une infection de l'enfance, soit enfin d'une syphilis.

Si donc, surtout à partir de la fin du siècle, la doctrine de l'hérédité de l'épilepsie se trouve fortement ébranlée, la question n'est pas résolue de ce fait. Les discussions n'en continuent pas moins, et les travaux se multiplient dans le but de résoudre ce problème depuis si longtemps soulevé qu'il semble étonnant qu'il ne se soit trouvé personne pour le trancher.

Il n'est évidemment plus question aujourd'hui de ce facteur héréditaire tout-puissant qui résumait à lui seul l'étiologie de l'épilepsie essentielle au début du siècle dernier. Les idées ont évolué, les connaissances se sont approfondies, les modes d'investigation plus perfectionnés ont permis petit à petit et continuent chaque jour à permettre de faire la lumière sur de multiples causes d'épilepsie essentielle.

Néanmoins, dans l'ignorance où nous sommes encore de l'origine de l'épilepsie essentielle dans de nombreux cas, certains auteurs — et non des moindres — continuent à considérer le rôle de l'hérédité comme loin d'être négligeable : citons ALFORD, pour qui l'hérédité apparaît comme primordiale, TURNER qui considère que 65 % des épilepsies sont héréditaires; MUSKENS qui attribue un tiers des épilepsies à une hérédité similaire, Mme MINKOWSKA qui consacre un important travail à cette démonstration,

MASON, qui, en 1932, étudiant dans le *British Medical Journal*, le cas d'une famille dont il pu observer 4 générations, trouve 5 épileptiques sur un total de 35 membres.

Il existe donc des divergences d'opinion qui, pour être apparues de longue date, n'en sont pas moins marquées à notre époque. A quoi peuvent donc tenir de telles variations ? Il est impossible de mettre en doute la bonne foi de tous ceux qui ont écrit à ce sujet, mais nous pouvons supposer que bien des avis différents se trouveraient en réalité s'accorder, si chacun assignait à l'hérédité les mêmes limites.

Nous verrons plus loin ce qu'il faut entendre par ce terme qu'on est habituellement porté à considérer dans un sens beaucoup trop général.

Tout le monde n'assigne pas non plus à la famille les mêmes limites.

Certaines divergences proviennent enfin de ce que les différents travaux ont été effectués dans des milieux qu'il est difficile de mettre en parallèle. Les uns recueillent leur documentation sur des malades d'asile, c'est-à-dire sur ce qu'il a de plus lamentable en fait d'épileptiques, sur des sujets chez lesquels l'épilepsie passe souvent au deuxième plan, les troubles du caractère, l'arriération mentale, l'idiotie, l'instabilité prenant le pas sur elle.

Les autres, au contraire, s'adressent à des malades de consultation pour lesquels une épilepsie souvent fruste, réduite à quelques accès, n'empêche pas le jeu normal de l'existence et apparaît habituelle-

ment comme un accident isolé au milieu d'une lignée normale.

Nous allons donc nous efforcer de délimiter tout d'abord ce qu'on entend par hérédité; nous essaierons ensuite de préciser, à l'aide de quelques statistiques, dans quelle mesure l'épilepsie peut entrer dans ce cadre.

CHAPITRE PREMIER

CE QU'IL FAUT ENTENDRE PAR HEREDITE RAPPEL DE QUELQUES NOTIONS RELATIVES A CE SUJET

On a, dans l'ensemble, tendance à attribuer à l'hérédité un sens beaucoup trop général et à faire entrer, de ce fait, dans le cadre des maladies héréditaires, un nombre considérable d'affections qui se trouvent ainsi improprement classées. En effet, n'est pas obligatoirement héréditaire tout ce qui se transmet d'une génération à la suivante; à la naissance, déjà, l'enfant possède, outre le patrimoine héréditaire qui s'est transmis à lui par l'intermédiaire des générations successives qui l'ont précédé, un apport véritablement personnel qui résulte des acquisitions de l'embryon, des réactions aux influences qu'ont subies ses éléments constitutifs.

A. — Phénotype et Génotype

Avec les généticiens actuels, pour suivre la distinction de Johansen, nous appellerons :

Génotype l'ensemble des caractères fixes, constants, transmis à travers les générations, qui constituent en quelques sortes la base même des cellules reproductrices.

Et *Phénotype* les caractères acquis et résultant d'une réaction de l'individu aux influences extérieures; caractères éminemment personnels, indépendants de tout apport héréditaire et non transmissibles aux descendants.

C'est donc le génotype qui représente le caractère héréditaire, et nous pouvons considérer que tout ce qui constitue l'hérédité proprement dite se résume dans le génotype.

Ainsi précisée, nous voyons que la notion d'hérédité perd un peu de ses droits et qu'il nous faut dénier le terme de maladie héréditaire à bien des affections considérées comme telles jusqu'à présent : nous voulons parler des maladies gestationnelles et germinales.

B. — Les chromosomes

Mais avant d'aborder cette distinction, donnons quelques explications sur le mécanisme de transmission de l'hérédité.

L'œuf résulte de la fusion de deux cellules germinales ou gamètes : le spermatozoïde et l'ovule. Il apparaît donc lui-même à l'origine, comme constitué par une cellule unique, formée par conséquent d'un protoplasme et d'un noyau : c'est ce noyau qui re-

présente la partie intéressante et primordiale de l'œuf. Il contient des *chromosomes* qu'on considère en définitive comme les vecteurs des caractères héréditaires.

Le nombre des chromosomes, variable pour chaque espèce, et remarquablement fixe, constant, pour toutes les cellules d'une espèce donnée. Il est chez l'homme de 48. Les cellules germinales contiennent donc chacune 48 chromosomes; mais, comme elles sont destinées à s'unir pour engendrer une cellule unique, et pour que ce nombre ne double pas à chaque génération, elles subissent pendant leur maturation un phénomène de *réduction chromatique* ou *méiose* qui diminue de moitié le nombre de leurs chromosomes.

Ces connaissances, acquises depuis la fin du siècle dernier grâce à Strassburger, Van Beneden, Th. Boveri, et plus récemment par Morgan et ses élèves démontrent que c'est par les chromosomes que se transmettent les caractères héréditaires.

On conçoit en effet aisément que la division longitudinale du chromosome, mécanisme de la multiplication cellulaire, et la réduction chromatique qui s'en suit, transmettent aux organismes engendrés la totalité, l'intégrité du patrimoine héréditaire des deux parent.

HÉTÉROCHROMOSOME.

A côté de ces chromosomes, il existerait dans les cellules de reproduction, une paire sexuelle, ou *hé-*

térochromosome différant des autres (nommés de ce fait *autosomes*), tant par son volume que par sa destinée.

L'accord n'est pas encore complètement fait quant à cet hétérochromosome : alors que pour certains, ce serait un élément commun aux cellules mâles et femelles, il n'existerait pour d'autres que dans les cellules mâles où il évoluerait d'une façon assez spéciale : au cours de leur maturation, en effet, il commencerait par se diviser à chaque mitose, mais au stade préspermatique, il sauterait une division et se trouverait de ce fait, conservé en totalité dans l'une des deux cellules-filles.

Il s'ensuit, par conséquent, que la moitié seulement des spermatozoïdes engendrés contiendrait cet hétérochromosome, et que les caractères héréditaires dont il est chargé ne seraient par suite, transmis qu'à la moitié des descendants mâles : ceci expliquerait certains cas, en apparence troublants, de maladies héréditaires.

C. — Les gènes

Des travaux modernes des Américains, il ressort que, avec plus de précision encore, on a pu localiser les caractères héréditaires dans des corpuscules de nature indéterminée, existant dans chaque cellule germinale où ils occupent une situation bien définie : ces corpuscules ont été nommés : *gènes*.

Pour M. Caullery, dans son livre sur « Les conceptions modernes de l'hérédité », la question se pose

de savoir si chaque gène transmet un caractère héréditaire particulier, ou s'il ne fait que participer à l'élaboration de plusieurs d'entre eux; M. Caullery considère alors que dans ce dernier cas, l'influence d'un gène doit être prépondérante pour un caractère donné.

D. — Lois de Mendel-Naudin

A travers cette transmission par les chromosomes, l'hérédité suit encore des lois plus générales.

Etablies à peu près simultanément par Naudin en France et Mendel en Autriche pour le règne végétal, elles ont été étendues au règne animal par Cuénot.

Ce sont :

1° LA LOI DE LA PURETÉ DES GAMÈTES.

Le croisement de deux êtres de même espèce, mais porteurs de caractères différents (couleur du pelage, par exemple) donne naissance à des individus de caractère intermédiaire.

Si l'on croise entre eux ces derniers individus, on obtient ainsi à la deuxième génération des êtres se classant en trois catégories :

Un quart d'entre eux possède le caractère pur appartenant à l'un des grands-parents;

Un quart le caractère pur appartenant à l'autre;

La moitié restante possède, comme ses parents, des caractères intermédiaires faits du mélange des deux caractères précédents.

2° LA LOI DE DOMINANCE.

Mais parmi les caractères transmis, les uns sont appelés *caractères dominants*, les autres *caractères récessifs* parce que, associés aux premiers, ils s'effacent devant eux.

Ces faits expliquent la possibilité de transmission d'affections cliniquement inapparentes chez les générateurs, mais ayant cependant déjà existé chez les grands-parents ou les collatéraux.

Ces affections peuvent donc se transmettre :

a) *Selon un mode dominant* : seuls seront atteints les organismes ayant reçu un chromosome taré; les organismes sains ne portent pas la maladie en puissance et sont par conséquent incapables de la transmettre.

C'est le cas de la chorée de Huntington.

b) *Selon un mode récessif* : un sujet sain en apparence peut communiquer la maladie à sa descendance.

C'est le cas de la surdi-mutité congénitale familiale.

c) Enfin, nous avons vu que le nombre des chromosomes est supérieur chez le mâle : certaines affections, transmises par ce chromosome masculin supplémentaire, ne toucheront que les hommes et leur seront transmises par les femmes. C'est ce qu'on nomme l'*hérédité matriarcale* dont le type est l'hémophilie.

Contrairement à ces affections par hérédité proprement dite où il faut souvent remonter à plusieurs générations, s'adresser à des collatéraux pour retrouver l'affection initiale, il en est d'autres qui, pour émaner directement en apparence des générateurs, ne résultent en réalité que d'un traumatisme obstétrical, d'une maladie de l'embryon ou des cellules de reproduction : ce sont les maladies gestationnelles et les maladies germinales qui ne transmettent qu'une hérédité apparente.

E. — Maladies gestationnelles et maladies germinales

Les premières sont celles susceptibles d'atteindre l'embryon pendant sa vie intra-utérine, depuis le moment de sa conception jusqu'à sa naissance : elles sont imputables à des facteurs très différents, qu'il s'agisse de gêne mécanique, d'intoxications ou de maladies maternelles.

La syphilis est le type de ces maladies gestationnelles, donnée à l'enfant par sa mère durant la gestation par voie transplacentaire; encore qu'elle puisse se transmettre par d'autres mécanismes, il n'en reste pas moins que celui-ci est le plus fréquent.

Les deuxièmes (maladies germinales) résultent de la maladie d'un ou des deux gamètes. C'est ce qu'on nomme depuis Forel : *la blastophtorie*. La malformation ou la tare qui en résulte n'est pas héréditaire : elle apparaît, en effet, comme un caractère acquis par accident et nous savons la non-transmissibilité des caractères acquis, dans la majorité des cas du moins.

Les infections des procréateurs, infections aiguës et syphilis en particulier, peuvent être à l'origine de cette blastophtorie; elles sont susceptibles de léser le gamète avant la fécondation.

Les intoxications jouent peut-être un rôle plus grand encore; en avançant cette opinion nous avons surtout en vue l'intoxication alcoolique dont on sait les méfaits qu'elle peut créer, qu'il s'agisse d'alcoolisme chronique, ou, à plus forte raison d'alcoolisme aigu. A ces lésions, on donne le nom de *blastotoxie*.

F. — Les mutations

A côté de cette blastophtorie qui ne joue qu'un rôle épisodique dans le cours des générations, il apparaît parfois des modifications qui, d'emblée, obéissent aux lois de l'hérédité et se perpétuent dans la descendance. On leur donne le nom de *mutations*.

Elles ont été mises en évidence en 1885 par de Vries, et M. Apert, dans son travail sur « Les maladies congénitales » et même dans son « Traité des maladies familiales et congénitales » paru en 1907 pense que bien des maladies génétiques, apparues tout à coup dans une lignée et prenant d'emblée le caractère héréditaire peuvent être assimilées à des mutations.

1° MUTATIONS EXPÉRIMENTALES.

Sans que la lumière soit complètement faite quant à l'origine de telles transformations, on peut, à la

faveur de l'expérimentation penser qu'elles proviennent de l'altération d'un gène.

De remarquables travaux, particulièrement démonstratifs, ont été réalisés par Blakeslee sur le *Datura*, par Morgan, Sturtevant, Bridges, sur la *Drosophila Melanogaster* (mouche du vinaigre). Ils ont été poursuivis en 1927, par H.-J. Muller qui a fait agir les rayons X et même le radium sur les mouches : il a ainsi obtenu un nombre considérable de modifications transmissibles aux descendants.

C'est également à des phénomènes de mutation qu'appartiennent les modifications apparues chez certains lapins pour réaliser la race des lapins castorrex. Leur étude est particulièrement intéressante, car elle permet de reconnaître que de telles modifications sont dues en réalité à une infection des générateurs par le *Treponema Tuniculi*, agent voisin du tréponème de la syphilis.

Et alors, vient tout naturellement à l'esprit, l'idée que c'est peut être par un mécanisme de mutation qu'agit la syphilis dans la race humaine.

2° MUTATIONS LÉTHALES.

Un autre argument en faveur de cette hypothèse nous est également fourni par l'expérimentation.

Si nous reprenons les expériences de Morgan et de H.-J. Muller, nous voyons qu'en même temps que, sous l'influence de la chaleur, des rayons X, du radium, il apparaît un nombre considérable de mutations, il y a une polynatalité anormale, une production de nombreux produits de reproduction par le *treponema cuniculi*, agent voisin

tion de nombreux individus, de petite taille et de faible vitalité, et en définitive, une mortalité bien plus considérable.

Sans doute, faut-il penser que certaines des mutations ainsi produites sont incompatibles avec la vie : on leur donne le nom de *mutations léthales*. On ne peut manquer d'être frappé par l'analogie existant entre les cas expérimentaux que nous venons de rapporter et ce que nous voyons survenir si fréquemment chez les descendants des syphilitiques : polynatalité, enfants malingres, chétifs, arriérés, dystrophiques, importance de la mortinatalité, des avortements, ou des naissances avant terme.

G. — Hérité non mendélienne

La plupart des notions d'hérité que nous venons d'exposer sont conformes aux lois établies par Mendel selon lesquelles les chromosomes transmettent l'hérité.

Certains travaux modernes, tout en approuvant la réalité de cette théorie, croient néanmoins que l'hérité chromosomique n'explique pas tout à elle seule. A côté du chromosome, agent principal de transmission, le protoplasme serait dans certains cas, susceptible lui aussi de jouer un rôle analogue. Dans ces conditions, on pourrait expliquer certaines mutations que nous avons considérées comme une modification d'un gène, par une modification du plasma,

Nous nous sommes efforcée, jusqu'ici, de tracer les limites de ce qu'on nomme hérédité proprement dite. C'est en réalité seulement à de tels cas que devrait se limiter notre travail.

CHAPITRE II

L'ÉPILEPSIE EST-ELLE UNE MALADIE HÉRÉDITAIRE ?

I. — Ce qu'on entend par maladie héréditaire

C'est une affection qui se transmet, toujours identique à elle-même, à travers les générations, frappant suivant les lois de Mendel, différents sujets d'une même famille, donnant lieu chez eux aux mêmes manifestations, et ne semblant pas conditionnée par les influences extérieures.

Pour qu'une maladie soit héréditaire, il faut donc qu'elle se transmette par *hérédité similaire*.

HÉRÉDITÉ SIMILAIRE ET HÉRÉDITÉ DE TRANSFORMATION.

On entend en effet par hérédité similaire le passage d'une génération aux suivantes d'une affection absolument identique à celle des ascendants dont elle est issue.

Cette hérédité peut être *directe* et se manifester de parents ou de grands-parents à enfants ou *indirecte*, empruntant alors une lignée collatérale, d'oncle ou de tante à neveux.

Cette hérédité similaire résume donc tout ce qui a trait à l'hérédité vraie, entendue dans le sens que nous lui avons indiqué plus haut.

Par conséquent, l'hérédité de transformation, c'est-à-dire la transmission aux descendants d'une affection dissemblable mais voisine, par exemple d'une tare psychique ou nerveuse aux enfants d'épileptiques, ne devrait théoriquement pas faire partie de la question. Mais n'est-ce pas être trop sévère que lui refuser absolument toute valeur dans ce problème de l'hérédité et de l'épilepsie ? Elle apparaît si fréquente, elle est si souvent observée sous toutes ses formes dans l'ascendance et la descendance des comitiaux que nous lui consacrerons un chapitre tout en sachant bien qu'elle réalise plus une « para-hérédité » qu'une hérédité réelle.

Cette question encore actuellement débattue, l'est déjà de longue date : résolue dans un sens ou dans l'autre par les auteurs qui l'ont abordée, elle explique, en définitive, pour une grande part, les divergences apparentes des opinions exprimées, et les différences qui semblent souvent étranges de prime abord, dans les résultats des statistiques.

II. — Hérédité similaire et épilepsie

Il est assez difficile d'établir une classification absolue et une scission nette entre, d'une part les partisans de l'hérédité similaire et d'autre part, les partisans de l'hérédité de transformation. S'il en est cer-

tains qui adoptent formellement l'un ou l'autre de ces modes de transmission et s'y maintiennent avec rigueur, la majorité, plus éclectique, reconnaît que les deux hérédités peuvent présider à l'origine de l'épilepsie, mais avec une plus ou moins grande fréquence.

A. — LES PARTISANS DE L'HÉRÉDITÉ SIMILAIRE.

Les défenseurs les plus fervents de l'hérédité similaire, ceux qui la reconnaissent comme exclusivement en jeu dans le déterminisme de l'épilepsie sont avant tous les auteurs anciens. Cette idée qui a dominé le XVIII^e siècle et une partie du XIX^e s'émousse en effet peu à peu.

Zacutus Lusitanus est en tout cas persuadé de son rôle à l'appui duquel il rapporte le cas d'un homme épileptique dont les huit fils sont atteints du même mal et engendrent encore, parmi leurs enfants, trois épileptiques.

C'est l'idée de Boerhave qui déjà, voyant plus loin, parle de la transmission directe de la maladie à la deuxième génération, la génération intermédiaire en étant indemne : c'est ce qu'il nomme *l'hérédité de retour*.

Citons aussi les noms de Stahl, Copland, Hoffmann, Rougement, van Swieten, Poterius, John Chegne.

Prosper Lucas est tellement assuré de l'influence de l'hérédité similaire, qu'il écrit : « Le rôle de l'hérédité est tel que, à moins de fermer les yeux, on ne peut manquer de la voir. Elle se montre sous cha-

cune des formes qui lui appartiennent : sous celle d'hérédité directe, se succédant à la deuxième, troisième et même quatrième génération, ou sous forme d'hérédité indirecte ou collatérale. »

Achille Foville prétend que l'épilepsie se transmet par hérédité et qu'un quart des descendants d'épileptiques sont eux-mêmes atteints du même mal.

Georget nous rapporte l'observation d'un père épileptique dont les 8 enfants sont également épileptiques, et Yawger celui d'une mère transmettant la maladie à ses 16 enfants.

Certains auteurs publient une importante documentation.

C'est Esquirol qui retrouve sur 321 épileptiques, 105 fois le facteur héréditaire. Il est juste de dire que cet impressionnant pourcentage perd un peu de sa valeur du fait que l'auteur se montre très large dans l'appréciation de l'hérédité et n'hésite pas à faire entrer en ligne de compte les cas où il ne s'agit que de « vestiges » d'hérédité.

C'est Moreau (de Tours) qui reconnaît un rôle indubitable à l'hérédité et observe sur 124 épileptiques, 30 fois l'épilepsie chez les ascendants.

C'est Féré, qui dans son livre sur « Les Epilepsies et les Epileptiques » paru en 1890 trouve sur un total de 594 malades, 77 fois l'épilepsie chez les parents.

A. Voisin s'adresse à des cas un peu spéciaux de ménages où les deux conjoints se trouvent être épileptiques : sur 35 enfants, produits de 17 unions, il signale 16 morts en bas-âge ou épileptiques.

Tardieu, dans sa thèse parue en 1868, est également partisan de l'hérédité directe, mais il fait remarquer qu'il est assez difficile d'étayer formellement cette opinion étant donné l'impossibilité dans laquelle on se trouve le plus souvent de pouvoir suivre plusieurs générations.

Grasset et Rauzier, dans leur « Traité des maladies nerveuses » lui font tenir une place prépondérante.

Déjerine, dans sa thèse d'agrégation en 1886, fait ressortir que l'hérédité directe est extrêmement souvent en cause dans l'épilepsie.

En 1887, dans sa thèse sur « Les familles d'épileptiques, Bompert, à la faveur d'une importante documentation clinique, et sans dénier par ailleurs toute influence à l'hérédité névropathique, reconnaît pour primordial le rôle de l'hérédité comitiale. Ses recherches, effectuées sur 110 familles névropathiques, lui permettent de conclure que l'épilepsie se transmet héréditairement dans 54,5 % des cas; il remarque même que la transmission par voie collatérale est plus fréquente que par voie directe, et que, dans le cas de transmission directe, l'épilepsie passe avec prédilection de père en fils et de mère en fille.

Et, si maintenant, nous en arrivons à des auteurs plus proches de nous, nous voyons que l'hérédité semble encore pour certain particulièrement importante :

Turner, en 1927, trouve qu'elle entre en ligne de compte dans 65 % des cas d'épilepsie et Muskens, en 1928, qui nie l'existence de l'hérédité de transforma-

tion reconnaît l'hérédité similaire à la base de l'épilepsie dans un tiers des cas.

Pour Alford, l'épilepsie résulterait d'une dégénérescence cellulaire qui ne pourrait être transmise que par hérédité.

Signalons enfin la communication si frappante que M. Goldstein (de Bucarest) a faite au Congrès de Londres en 1935 : elle concerne une mère épileptique qui sur les cinq enfants qu'elle a mis au monde (deux filles et trois garçons) transmet sa maladie seulement aux fils, celle-ci apparaissant chez chacun d'eux à l'âge même où elle a débuté chez la mère.

Les cas d'hérédité similaire que nous venons de passer en revue font le plus souvent allusion à une hérédité directe transmise de parents à enfants, et habituellement ne remontent pas jusqu'à la deuxième génération. Les observations d'épilepsies issues directement des grands-parents sont rares, d'une part, parce que la génération intermédiaire est souvent incapable de donner des renseignements sur celle qui lui a donné naissance, d'autre part, parce qu'en réalité ce mode de transmission est peu fréquent. Pour certains même, il ne constituerait pas, lorsqu'il existe, la transmission d'un caractère héréditaire, mais serait le témoin d'une syphilis de deuxième génération ou d'une tare alcoolique.

Weeks, cependant (cité par le Professeur Abadie) déclare que lorsque les deux parents sont épileptiques, ils donnent non seulement naissance à une descendance tarée, mais encore que ce fait favorise

l'apparition de l'épilepsie dans la deuxième génération, et Fox, trouve l'épilepsie directement transmise par les grands parents, dans 8 % de cas.

La majorité des auteurs est cependant bien loin de ce chiffre; Beau, étudiant 241 épileptiques, ne trouve qu'une seule fois, soit 0,4 % l'aïeul épileptique; c'est exactement au même chiffre qu'aboutit M. Marchand, dans sa statistique.

L'hérédité collatérale se rencontrerait à peu près dans les mêmes proportions, contrairement à ce qu'il est dit dans la thèse de Bombart qui, sur 110 malades, trouve 51 cas d'hérédité collatérale, contre 9 hérédité directe.

B. — LES ADVERSAIRES DE L'HÉRÉDITÉ SIMILAIRE.

Ils sont nombreux, mais plus ou moins intransigeants.

Dès 1770, à l'époque où l'idée d'hérédité à l'origine de l'épilepsie était admise par tous, nous avons vu Tissot commencer à émettre un doute à ce sujet.

Louis se refuse à l'admettre, de même que : Morel, Lullier, Valleix, Gintrac, Pinel, Beau.

Fidelis Martin Bastos, « ne nie pas absolument l'existence de l'épilepsie héréditaire, mais croit que les faits propres à sa constatation sont extrêmement rares ».

Pour Lasègue, l'épilepsie ne peut s'acquérir que par un traumatisme ou une malformation spontanée.

Leuret, sur 64 épileptiques ne trouve qu'une seule fois, soit 1,5 % l'épilepsie dans l'ascendance.

Legrand du Saulle, Maisonneuve, tout en s'élevant contre l'idée de l'hérédité similaire, nous apportent dans leurs tableaux, un pourcentage en sa faveur qui n'est pas à dédaigner. Le premier admet, en effet, le chiffre de 8.%, le deuxième celui de 10%.

Mais les adversaires les plus farouches de l'hérédité sont, nous l'avons déjà entrevu plus haut, Pierre Marie et Delasiauve. Ce dernier nie toute valeur au facteur héréditaire et n'admet même pas une hérédité de transformation, de prédisposition.

Quant à Pierre Marie, il a été l'un des grands promoteurs en France de l'idée de l'épilepsie, phénomène accidentel, indépendant de toute hérédité, et témoin constant d'une atteinte cérébrale sans relation avec un apport héréditaire. Il a à maintes reprises exprimé cette idée depuis 1887; mais frappé néanmoins par les cas incontestables d'épilepsie familiale, il a cherché à en donner une explication; et en 1928, dans son article de la *Presse médicale*, il écrit : « Et cependant, il y a des familles où plusieurs membres sont atteints de la même affection. Comment l'interpréter en dehors de l'hérédité ? On a pu invoquer une fragilité particulière des tissus encéphaliques dans certaines familles; cette opinion est très hypothétique et nous n'avons pas de preuve de cette fragilité. Tout ce qu'on peut dire, c'est que les convulsions peuvent se montrer soit d'une façon héréditaire, soit d'une façon familiale, mais elles sont liées à des psychoses bien caractérisées et on peut affirmer, presque à coup sûr, que ces psychoses sont de celles

qui s'accompagnent de lésions organiques de l'encéphale. Ces cas sont relativement rares, et, pour exprimer ce que nous disions de l'influence des traumatismes obstétricaux sur la genèse de l'épilepsie, il y a des femmes où la dystocie est presque de règle à chaque accouchement. Il y a des familles où les enfants sont mal soignés, soumis aux infections. C'est d'ailleurs dans les pays les plus arriérés, parmi les populations les plus pauvres et les plus ignorantes qu'il y a le plus grand nombre d'épileptiques. » Et il ajoute : « L'hérédité est une notion fausse, à rejeter ».

Cette idée fait rapidement des adeptes; Pitres, l'adopte bientôt, puis ses élèves Petges, et Grenier de Cardenal : ceux-ci, recueillant dans le service de leur maître 180 épileptiques ne retrouvent pas plus de 6 % des cas d'hérédité similaire à l'origine de leur affection.

Nous la retrouvons ensuite exprimée par :

Comby : « L'épilepsie est toujours acquise; on ne naît pas épileptique ».

Par Netter, dans sa thèse, inspirée des idées de Babinski.

Par Hartenberg, Hélène Moore-Besson qui, dans sa thèse sur « Le problème de l'hérédité de l'épilepsie », trouve sur 239 épileptiques, 7,11 % d'hérédité similaire.

Par Kuenzi, qui n'arrive qu'au pourcentage de 7 %, Georgopoulos, le professeur Abadie, enfin en 1932 : « Le facteur héréditaire n'a pas dans la ge-

nèse de l'épilepsie commune l'importance primordiale qu'on lui attribuait autrefois. L'épilepsie n'est pas une maladie le plus souvent, sinon toujours, héréditaire. Dans l'épilepsie, l'hérédité dissemblable ou de transformation n'est guère plus fréquente que chez les sujets normaux : l'hérédité similaire, directe ou indirecte, est exceptionnelle ».

III. — Hérédité névropsychopathique et épilepsie

Nous l'avons jusqu'ici nommée hérédité de transformation, hérédité dissemblable et, comme nous l'avons dit, elle ne doit pas être rangée dans le cadre de la véritable hérédité. C'est elle qui groupe le plus de partisans, même parmi ceux qui se refusent à admettre l'hérédité similaire.

Qu'est donc cette hérédité de transformation, cette transmission psychonévropathique ? C'est, en réalité, la possibilité de voir une épilepsie en relation avec une tare nerveuse ou psychique, qu'elle lui donne naissance ou qu'elle en naisse elle-même. C'est ce qu'Apert a exprimé dans son livre sur « L'hérédité morbide » en disant qu'il était fréquent de voir des névropathies chez les ascendants ou les collatéraux d'épileptiques, mais qu'en revanche, les enfants d'épileptiques étaient sujets aux convulsions de l'enfance, à l'hystérie, aux migraines, aux psychoses.

Épilepsie et tares névropathiques sont donc en quelque sorte des maladies voisines, sinon par leurs manifestations cliniques, du moins par leur processus

étiologique qui, dans l'un comme dans l'autre cas, suppose une atteinte des cellules nobles de l'organisme. Tout en restant dans le domaine des hypothèses, nous ne nous avancerons peut-être pas trop en prétendant que cette atteinte doit être relativement fréquente, étant donné ce que l'on sait de ces cellules, de leur fragilité, et de la nécessité absolue de leur intégrité pour permettre un fonctionnement normal. Si donc nous admettons cette hérédité psychonévropathique, nous ne pouvons manquer de faire allusion aux facteurs susceptibles de la déterminer : l'alcool, la syphilis. Nous avons dit plus haut que ces fléaux déterminent une maladie gestationnelle ou une blastophtorie, et fait remarquer, à cette occasion, que ces affections ne devaient pas se transmettre à la descendance, la lésion du gamète ou de l'embryon ainsi produite étant un accident indépendant de tout apport héréditaire, affectant, si l'on veut, le phénotype et non le génotype. Ne leur attribuons donc pas de valeur héréditaire, mais reconnaissons pourtant qu'épilepsie et affections psycho-nerveuses découlent l'une de l'autre, ou coexistent avec une fréquence vraiment singulière. Est-ce à dire qu'il s'agisse là d'une simple coïncidence ? Il semble vraiment abusif d'employer ici ce terme. N'est-ce pas plutôt alors la transmission d'une tendance, d'une disposition, d'un état favorable à réagir aux diverses excitations par l'épilepsie ? Les parents ne lègueraient à leurs enfants qu'une aptitude et non un véritable caractère héréditaire.

Il est remarquable d'observer combien nombreux sont les cas d'hérédité de transformation, les épileptiques étant aussi fréquemment des générateurs que des descendants de malades psychiques ou nerveux.

Cette similitude se rencontre également chez les collatéraux : combien d'exemples n'avons-nous pas d'un épileptique dont les frères et sœurs présentent des tares nerveuses variées ! Elle va même plus loin puisqu'elle est capable de s'intriquer, d'apparaître simultanément chez le même sujet.

Parmi les tares psychonévropathiques le plus fréquemment rencontrées, citons en première ligne la débilité mentale, à tous ses degrés, allant de l'arriération à l'idiotie, l'instabilité psychomotrice, l'irritabilité, les perversions avec perte du sens moral, les fugues, les tics. Toutes peuvent s'associer à des malformations, des hémiplégies infantiles, des choréo-athétoses.

C'est beaucoup plus loin derrière que viennent les véritables psychoses, la plus fréquente étant la dépression mélancolique pouvant aller jusqu'au suicide, la persécution. Enfin, en dernier lieu la manie ou la schizophrénie.

Si nous examinons maintenant les travaux de quelques auteurs, nous nous rendons compte que, dans l'ensemble, même ceux qui sont partisans à la fois de l'hérédité similaire et de l'hérédité de transformation font habituellement jouer à l'hérédité dissemblable le rôle dominant.

Pour Gelineau, « l'hérédité de transformation est beaucoup plus fréquente que l'hérédité similaire ».

Lhote, dans sa thèse, en 1900, note l'hérédité névropathique dans 54 % des cas, et Bompert, dans 57,8 % contre 24 % d'hérédité similaire. Ce dernier s'appuie sur l'étude de 110 familles névropathiques dans la descendance desquelles il a toujours trouvé, au minimum, un membre épileptique.

Moreau (de Tours) exprime ainsi son opinion : « De toutes les causes prédisposantes de l'épilepsie, la plus grave, la plus féconde, celle dont l'action est certainement inévitable, atteint l'immense majorité des épileptiques, celle qui renferme dans son sein tout le secret du mal que nous étudions, est certainement l'hérédité... Mais, dans la question d'hérédité, nous avons eu garde de nous en tenir à l'hérédité telle qu'on la comprend généralement jusqu'ici, c'est à dire la transmission d'une maladie semblable des ascendants aux descendants. Nous avons fait le plus grand compte au contraire de ce genre qui implique la transformation des maladies. En résumé, les troubles nerveux, à quelque ordre qu'ils appartiennent, sous quelque forme symptomatique qu'ils apparaissent, depuis les plus simples jusqu'aux plus complexes, ne prédisposent pas moins à l'épilepsie que l'épilepsie elle-même ».

Et, à l'appui de cette assertion, il apporte ses travaux sur l'ascendance de 124 épileptiques chez lesquels il retrouve dans 23,43 % des cas l'hérédité similaire, dans 20,31 % la folie et dans 10,31 % l'hystérie.

Trousseau et Morel émettent des opinions analogues et font avec juste raison ressortir la fréquence avec laquelle on trouve dans l'ascendance des épileptiques, outre l'épilepsie elle-même, des tares nerveuses ou psychiques : aliénation mentale en particulier.

Durand, parle d'une « transmission hétéropathique » de l'épilepsie.

Boucher et Cazauvieilh, sur 110 épileptiques, trouvent 31 fois dans l'ascendance, l'aliénation mentale, l'épilepsie, l'imbécillité, l'hystérie.

Pour Hammond, l'hérédité doit être mise au premier plan; et il trouve l'hérédité directe dans 12,2 % des cas, l'hérédité de transformation dans 14 %.

Pour Reynolds, il y a 12 % d'hérédité directe et 31 % d'hérédité de transformation, chiffre plus important encore (35 %) pour Gowers.

Sur 95 épileptiques, A. Voisin établit ainsi la répartition des ascendants :

- 12 ascendants en mauvais état, mal portants;
- 12 ascendants alcooliques;
- 45 ascendants névropathiques, choréiques ou hystériques.

Féré semble particulièrement convaincu de l'influence de l'hérédité et spécialement de l'hérédité psychonévropathique, et il n'hésite pas à prétendre que 80 % des descendants d'épileptiques présentent des tares nerveuses.

Sanghis y Banus va encore plus avant et découvre chez 83 % des ascendants, des affections nerveu-

ses. Il est vrai que, concurremment avec des crises nerveuses ou de l'incontinence d'urine, il place la migraine, ce qui doit singulièrement augmenter la statistique.

Citons aussi Bourneville, dont les 350 observations, recueillies à Bicêtre et à la Salpêtrière, se trouvent colligées dans la thèse d'agrégation de Déjerine. Il arrive au pourcentage de 67 % en faveur de l'hérédité dans laquelle il fait d'ailleurs entrer des faits assez disparates, tels que alcoolisme et migraine. Il trouve dans 21,2 % des cas l'épilepsie chez les ascendants, dans 16,8 % l'aliénation mentale, puis le nervosisme, les suicides, les convulsions, l'idiotie.

Harry Paskind et Meyer Brown donnent le nombre de 58 %, particulièrement intéressant du fait qu'il est déduit de recherches effectuées uniquement sur des épileptiques sans troubles du caractère, petits épileptiques pour la plupart, malades de clientèle aux accès espacés. Comparée à celle de Snell, établie d'après les épileptiques internés et arrivant au chiffre de 81,26 %, cette statistique démontre donc le rôle manifestement plus important du facteur héréditaire chez les épileptiques d'asile.

Citons encore quelques chiffres : Sievelking trouve l'hérédité dans 11 % des cas, Binswanger dans 36,3 %, Oppenheim dans 30 à 50 %, Kraepelin dans 45,7 %.

Nous n'avons pas encore, jusque-là, fait allusion aux si beaux travaux d'Echevarria et d'Herpin, de Genève, que nous allons tâcher de résumer ici.

Echevarria, dans son travail paru en 1880, publie

les observations de 135 épileptiques qui, mariés, donnèrent naissance à 533 enfants. Il répartit ainsi les tares de ces enfants :

Morts par convulsions.....	195
Morts-nés	22
Epileptiques	78
Idiots	18
Aliénés	11
Paralytiques	39
Hystériques	45
Choréiques	6
Strabiques	7

Herpin, sur une double série d'individus dont le total est de 380, appartenant à 62 familles d'épileptiques, relève :

Epilepsie	10
Aliénation	24
Suicide	1
Mélancolie.	5
Hystérie	2
Chorée	2
Somnambulisme.	2
Instabilité nerveuse	3
Méningite et hydrocéphalie.....	7
P. G.	2

M. Heuyer, dans sa statistique portant sur 235 enfants épileptiques ou présentant des convulsions, trouve chez les ascendants 58 cas, soit 24 % de troubles

mentaux qui se répartissent comme suit : Psychoses 41, soit 17 %, troubles du caractère 17, soit 7 %.

Pour M. Heuyer : « l'hérédité neuropsychopathique agit en créant un état de moindre résistance des centres nerveux ». Il fait ressortir en outre que « les tares mentales des ascendants sont rarement isolées, et que presque toujours on trouve d'autres facteurs étiologiques capables de déterminer une lésion nerveuse. » C'est là une notion sur laquelle nous reviendrons plus loin.

En résumé, que faut-il retenir de cette longue énumération, et quelles données positives allons-nous en déduire en faveur du rôle de l'hérédité dans l'épilepsie ?

En pure objectivité, il semble assez difficile, en présence de tant de travaux si peu concordants de se faire une opinion.

Toutes les possibilités ont été entrevues, tous les pourcentages ont été publiés, et nous nous trouvons devant les chiffres extrêmes de 0,8 % et de 83 %.

Si, pour simplifier, nous regardons les conclusions auxquelles aboutissent les auteurs modernes, nous trouvons par contre des chiffres assez comparables. En 1932, le Professeur Abadie reconnaît que l'hérédité est en cause dans 5 à 6 % des cas d'épilepsies, faible proportion en regard de celle de 35 % qu'il attribue à l'alcoolisme.

En 1935, la statistique de M. Heuyer aboutit à 7,4 %

d'hérédité similaire contre 17 % d'hérédité de transformation.

M. Chavany, en 1939, trouve un chiffre légèrement supérieur : 9,3 % d'hérédité directe et 15 % d'hérédité psychopathique.

M. Marchand, par contre, arrive à des taux extrêmement inférieurs; d'après sa statistique personnelle qui porte sur 957 sujets épileptiques, il trouve l'hérédité similaire, quelle soit directe ou collatérale, seulement en cause dans 2,6 % des cas.

Pour étayer son opinion, il a en outre employé une autre méthode : s'adressant aux différents travaux publiés du siècle dernier jusqu'à nos jours et relatifs à la descendance des épileptiques, il en a établi la moyenne après en avoir éliminé les chiffres extrêmes. Il arrive ainsi au taux de 6,2 %, résultat analogue à ceux rapportés par M. Abadie et par M. Heuyer.

Par ailleurs enfin, M. Marchand a fixé le pourcentage de l'épilepsie dans la population en général. Pour ce faire, il a encore une fois employé la méthode des moyennes des travaux publiés par les différents auteurs. Ces travaux ont été établis, tant en France qu'à l'Etranger (Angleterre, Italie, Etats-Unis, Suisse, Russie), soit à partir d'individus pris au hasard dans des écoles ou à la visite d'incorporation pour le service militaire, soit à partir du nombre des épileptiques approximativement déterminé dans chaque pays, et rapporté à la totalité de la population.

Comparant ces données, l'auteur en arrive ainsi à considérer qu'il existe, dans l'ensemble de la population, deux épileptiques sur 1.000 individus. Ce chiffre est extrêmement au-dessous de celui de 6,2 % (soit 62 pour 1.000) recueilli dans la descendance des épileptiques.

Est-ce à dire alors, de ce seul fait, que l'hérédité de l'épilepsie soit une réalité ? Remarquons que dans ce pourcentage, il entre certainement des cas imputables à l'alcoolisme, la syphilis, aux traumatismes, facteurs qui peuvent être ignorés; remarquons aussi que, établis pour la plupart parmi les malades d'asiles, malades appartenant à des lignées le long desquelles se transmettent, de génération en génération, des tares multiples — ils se trouvent forcément grevés d'une proportion anormale d'épileptiques, au même titre qu'ils le sont de troubles morphologiques ou de troubles psychiques.

IV. — Rôle de la consanguinité et de la gémellarité

Si donc les tares favorisent l'épilepsie, que penser alors du rôle possible de la consanguinité qui est censée les accumuler ? Et de celui de la gémellarité, conséquence fréquente elle-même d'une tare des ascendants et qui représente le terme d'un œuf développé de façon anormale ?

A. — CONSANGUINITÉ

La consanguinité, qu'on a rendue responsable d'une série de méfaits, ne trouve cependant pas là

justification de cette mauvaise réputation, malgré l'opinion de Boudin et celle de Trousseau qui lui font jouer dans l'hérédité de l'épilepsie un rôle important.

Classiquement, elle serait pourtant capable d'engendrer toute une série d'affections parmi lesquelles les troubles neuro-psychopathiques viendraient en deuxième ligne, les malformations étant en première.

Il est en effet facile de concevoir que les mariages consanguins puissent être à l'origine de tant de troubles, puisque deux parents, appartenant à la même souche, issue d'un même ancêtre commun, doivent nécessairement être porteurs du même patrimoine héréditaire : c'est donc la somme de ces caractères ataviques qu'ils transmettront à leur descendance. C'est ce qu'exprime Eugène Gayot en disant : « La consanguinité est la loi d'hérédité agissant à une puissance accumulée, ainsi que des forces parallèles appliquées dans le même sens ».

Même sains en apparence, ces parents peuvent être porteurs d'une affection latente, du type récessif par exemple, qui, suivant les lois de Mendel, risque de réapparaître dans les générations suivantes.

Contrairement à l'opinion classique, Serge Dupuy, dans sa thèse s'efforce de démontrer que la consanguinité est beaucoup plus anodine qu'on ne veut bien le prétendre. L'ostracisme qui pèse sur elle ne remonte pas à des temps très lointains, en vérité : ne peut-on pas, alors, supposer que si cette façon de penser s'est tout à coup fait jour, c'est que certaines

affections sont elles-mêmes apparues dans l'histoire de la médecine, comme facteurs possibles de malformation ou de troubles psychiques ? Souvent latentes, inapparentes — c'est le cas de la syphilis — elles restent insoupçonnées, de sorte que les effets qu'elles déterminent, au lieu d'être rapportés à leur cause véritable, risquent d'être mis sur le compte de la consanguinité. D'où les préjugés qui se dressent contre elle.

En fait, les mariages consanguins entre gens bien portants donnent naissance à des enfants normaux ; entre gens tarés ils peuvent évidemment produire certains troubles de la descendance, mais dans la même proportion que l'union entre étrangers porteurs de tares analogues. En particulier, s'il existe des épileptiques dans la descendance des unions consanguines, c'est au même titre qu'il en existe dans le reste de l'humanité.

B. — GÉMELLARITÉ

Quant à la gémellarité, elle non plus ne semble pas jouer un rôle primordial. Et pourtant, quel bel argument les partisans de la théorie héréditaire pourraient tirer de l'observation des jumeaux, si le mal comitial ne pouvait jamais toucher l'un sans atteindre l'autre !

Éliminons de cette étude les jumeaux bivitellins (ils apparaissent en effet comme des frères et sœurs banaux, et se comportent comme tels) pour nous in-

téresser seulement aux jumeaux univitellins. Issus de la même cellule, ceux-ci peuvent être considérés comme des individus théoriquement identiques morphologiquement, susceptibles de se comporter de la même façon, aptes à réagir pareillement aux mêmes circonstances extérieures.

A vrai dire, les cas de jumeaux univitellins atteints l'un et l'autre d'épilepsie ne sont pas exceptionnels. Ils sont particulièrement troublants lorsque l'épilepsie apparaît dans les mêmes circonstances, conditionnée par le même facteur, ou qu'elle affecte une symptomatologie identique. Nous n'en citerons pour mémoire que quelques observations recueillies dans le livre si admirablement documenté de M. Marchand. Celle d'Olkon, tout d'abord, schéma idéal de ce que la théorie héréditaire voudrait trouver dans les cas de gémellarité univitelline : elle concerne deux jumeaux, sans tare neurologique, chez qui, à l'âge de vingt mois apparaît, à 5 minutes d'intervalle, une crise d'épilepsie. Elle rétrocede pour ne survenir à nouveau qu'à l'âge de trois ans, et le même jour chez les deux frères, puis à l'âge de 6 ans à l'occasion d'oreillons contractés simultanément.

Celle de Toledo, qui rapporte l'histoire de deux jumelles atteintes l'une et l'autre d'épilepsie à l'âge de huit ans; leurs crises sont suivies d'un délire identique qui finit à la longue par aboutir à la folie, apparue à deux mois d'intervalle chez les deux sœurs.

A côté de ces cas frappants par leur simultanéité, il en existe d'autres frappants par l'identité de leurs

manifestations : c'est celui des jumeaux d'Hermann, des jumelles de Wilson et Wolfsohm.

Mais, toutes les observations sont loin d'être aussi démonstratives, et en pratique on a bien plus souvent affaire à des épilepsies dissemblables ou n'atteignant qu'un des jumeaux.

Il n'en reste pas moins que le pourcentage des comitiaux est plus élevé chez les jumeaux univitellins que chez les bivitellins. Cette plus grande fréquence, cette identité du caractère des crises parfois observées et que nous venons de mentionner sont apparues à bien des généticiens comme des preuves de valeur en faveur du caractère héréditaire de l'affection. Puisque deux organismes, issus d'un même germe, porteurs de la même somme de caractères héréditaires, font la même affection, c'est qu'ils renferment en eux, en puissance, les éléments de cette affection que l'hérédité leur a transmise.

C'est une façon logique de concevoir la chose. Mais ne l'est-il pas autant d'imaginer que la cause même qui a déterminé la gémellarité a pu également provoquer l'épilepsie ? Ne tenons-nous pas la syphilis pour facteur important de la gémellarité, et non moins d'épilepsie, et ne savons-nous pas que les jumeaux univitellins sont fréquemment le fruit de syphilitiques ? Mentionnons également les dystocies qui président souvent à la naissance des jumeaux et qui peuvent, elles aussi, être génératrices d'épilepsie.

Quelques auteurs ont cherché à déterminer la proportion d'épilepsie chez les jumeaux. Sur 12.561 épi-

leptiques d'asiles, le docteur Konrad, de Munich, a découvert 258 couples de jumeaux, pourcentage important.

Dans l'ensemble pourtant, ce n'est pas dans ce sens que les résultats ont été obtenus. La statistique de Stroessler, qui porte sur 4.280 épileptiques ne trouve que 42 couples de jumeaux; trois fois seulement l'épilepsie concerne les deux jumeaux du même couple. Enfin dans son livre, le docteur Marchand sur 957 épileptiques, ne trouve que 16 couples de jumeaux soit une proportion de 1,5 %.

Ces statistiques comprennent d'ailleurs les cas de gémellarité bi et univitelline. Mais, bien que la proportion des épileptiques soit plus élevée chez les jumeaux univitellins, elle est relativement basse et ne dépasse pas le chiffre de 6 % adopté pour les épilepsies héréditaires.

Pas plus que la consanguinité, par conséquent, la gémellarité n'apporte de preuve en faveur de l'hérédité de l'affection.

CHAPITRE III

LES FACTEURS SUSCEPTIBLES D'AGIR AVANT LA CONCEPTION OU PENDANT LA VIE INTRA-UTERINE

Leur rôle dans le déterminisme de l'épilepsie

Bien qu'ils débordent en réalité le domaine de l'hérédité vraie et doivent être classés dans les maladies gestationnelles et germinatives, il nous a paru impossible de les passer complètement sous silence dans ce travail étant donné que :

— d'une part, quel que soit le mécanisme de transmission de la maladie, le mal comitial qui en résulte est en rapport direct avec la tare des générateurs.

— d'autre part, les épilepsies auxquelles ils donnent naissance constituent une trop grande proportion des épilepsies essentielles pour que nous évitions de les mentionner.

I. — L'hérédité alcoolique

A l'heure actuelle, l'entente est à peu près faite sur le rôle que peut jouer l'alcoolisme dans l'apparition

de l'épilepsie, tous les auteurs s'accordant à lui reconnaître une action certaine, et le plus souvent prépondérante, dans la genèse de l'affection.

A. — SES PROMOTEURS.

Là encore, Tissot est l'un des premiers à l'avoir entrevu à l'époque où nul ne songeait à contester à l'épilepsie une origine héréditaire.

Après lui, Moreau (de Tours) trouve 24 fois l'alcoolisme chez les parents de 124 épileptiques.

Nous empruntons à la thèse de Mlle Francès, sur « l'Epilepsie hérédo-alcoolique », ce qu'elle rapporte des travaux de Marcé qui, en 1862, communique deux observations mettant particulièrement en relief le rôle de l'éthylisme.

C'est d'abord celle d'un homme alcoolique qui, marié deux fois a, de sa première femme, 16 enfants dont 15 meurent de convulsions en bas âge et dont l'unique survivant est comitial.

De sa deuxième femme : huit enfants dont 7 meurent de convulsions et le survivant reste chétif et mal portant.

C'est ensuite celle d'une femme internée pour des troubles mentaux d'origine éthylique qui, sur les 16 enfants qu'elle a mis au monde, en voit mourir 15 en bas âge, le 16^e étant épileptique.

Voisin trouve, sur 95 malades, 14 fois les parents alcooliques.

Martin étudie la descendance de 83 familles d'al-

cooliques : sur les 410 enfants qui en sont issus, 169 meurent en bas âge dont 108 de convulsions; des autres, 81 sont épileptiques; cette épilepsie succède pour plusieurs à des convulsions de l'enfance.

Echevarria note l'alcoolisme dans 25 % des cas d'épilepsie.

Bourneville, dans 40 %, Legrain dans 12 %, (mais il ne tient compte que des cas d'ivresse conceptionnelle).

Féré dans 17 %. Nous lui devons un considérable travail : « Dégénérescence sociale et alcoolisme » dont la documentation a le grand mérite de porter sur 3 générations. Il semble que, au fur et à mesure que les générations se succèdent, la tare nerveuse acquière une virulence accrue : alors que l'épilepsie n'existe que dans le quart des cas dans la première génération, elle apparaît dans près de la moitié dans la deuxième génération. A la troisième enfin, des 7 enfants qu'on a pu suivre, aucun n'est indemne de troubles nerveux : 4 présentent des convulsions, un une méningite, et deux sont épileptiques. Le chiffre relativement faible de 17 % auquel aboutit Féré, est en réalité sujet à quelques critiques. Il n'y fait, en effet, en aucun cas entrer les enfants morts, dont beaucoup morts en bas âge, ont dû être en réalité emportés de convulsions.

Cette recrudescence de l'affection en fonction directe du temps écoulé à partir de la tare originelle, est également admise par Morel.

En 1900, Lhote fait remonter à l'alcoolisme 46 % des cas d'épilepsie.

En 1910, Mlle Erlich, à Lausanne, trouve sur 86 épileptiques 54 fois les parents alcooliques et 6 fois l'aïeul.

Muller lui reconnaît le chiffre de 34 %, Marchand et Bauer celui de 9 %.

Dans l'ensemble, les opinions s'accordent généralement pour reconnaître que l'épilepsie, sous sa forme de mal comitial véritable et peut-être plus encore, sous sa forme convulsive, est l'affection sans doute la plus fréquemment engendrée par l'éthylisme.

B. — INFLUENCE DE L'IVRESSE PENDANT LA CONCEPTION.

Est-ce à dire que tous les éthyliques risquent de donner naissance à des enfants épileptiques ? La majorité des observateurs est d'avis que, plus que le vin, les alcools forts, l'eau-de-vie et surtout l'absinthe, sont générateurs d'épilepsie.

Pour beaucoup aussi, ce ne serait pas l'alcoolisme chronique qui influerait, mais l'alcoolisme aigu ou plutôt l'ivresse au moment de la conception.

Les habitudes d'intempérance, quotidiennement renouvelées, pourraient rester sans effet, alors que l'ivresse accidentelle risquerait de retentir fâcheusement sur la descendance.

Woods en apporte à l'appui 7 observations où l'ivresse d'un jour a engendré des épileptiques.

Des statistiques ont été dressées qui tendent à prou-

ver cette opinion; on a le plus souvent cherché à les établir à partir des aveux des parents, méthode bien délicate et qui reste bien infidèle. Faut-il accorder plus de valeur à celle qu'emploie Muller, qui, basant son étude sur 847 épileptiques a calculé approximativement la date de leur conception et en a déduit qu'elle coïncidait assez fréquemment avec une période de fête, favorable aux réjouissances et aux excès alcooliques

Quoi qu'il en soit c'est une notion généralement admise que l'ivresse pendant la conception favorise au maximum l'épilepsie. Bourneville la signale dans 42,5 % des cas d'épilepsie.

C. — INFLUENCE DE L'ALCOOLISME PATERNEL.

Bien plus que celui de la mère, c'est l'alcoolisme du père qui serait le grand responsable des troubles nerveux et psychiques de la progéniture : fait paradoxal, cette notion serait vérifiée même dans les cas où la mère continue à boire pendant sa grossesse, ce qui s'explique difficilement puisque à ce moment l'alcool arrive à l'embryon par voie transplacentaire.

Enfin, c'est lorsque les deux procréateurs sont l'un et l'autre alcooliques que l'épilepsie s'observerait chez les enfants avec le maximum de fréquence. Grenier a établi qu'on trouverait 52 % d'épileptiques chez les enfants d'alcooliques quand un seul des générateurs est buveur contre 84 % lorsque l'un et l'autre le sont.

Nous allons pouvoir, à l'aide de quelques expériences, juger du retentissement de l'alcoolisme sur la descendance. Ces expériences nous les devons surtout à Nicloux et à Stockard.

Nicloux a dosé l'alcool dans l'organisme et s'est rendu compte qu'il imprégnait également tous les tissus, y compris les tissus de reproduction.

Le dosant chez le fœtus, il s'est aperçu que la teneur du sang en alcool était à peu près équivalente à celle trouvée dans le sang maternel : le placenta laisse donc passer le toxique.

Mais nous avons vu que l'alcoolisme paternel favorisait peut-être plus encore que l'alcoolisme maternel l'apparition de l'épilepsie. C'est que l'alcool, en effet, est susceptible d'agir sur les cellules de reproduction et de les léser par un mécanisme de blastotoxie; les éléments mâles sembleraient plus sensibles que les éléments femelles.

Stockard et Miss Craig ont fait sur les cobayes certaines expériences assez probantes.

S'adressant tout d'abord seulement à des cobayes mâles, ils les intoxiquent quotidiennement pendant quelques jours, avec des vapeurs d'alcool et les accouplent ensuite. Des 24 mâles intoxiqués, 14 restent stériles. Des 10 autres couples : 5 n'ont que des petits morts-nés; les 5 autres ont 12 petits dont 2 meurent aussitôt, 5 meurent dans la semaine avec des convulsions, et 5 survivent mais restent d'une taille inférieure à la normale.

Faisant ensuite l'expérience avec des femelles al-

coolisées, ils obtiennent 25 % de stérilité, 25 % de morts-nés et 50 % d'individus normaux.

Enfin, en intoxiquant les mâles et les femelles, ils obtiennent sur 14 couples, 10 couples stériles, 3 couples qui ne donnent que des morts-nés, 1 couple qui donne un petit vivant mais qui mourra d'épilepsie dans la semaine.

Ces faits viennent à l'appui de ce qu'ont prouvé chez l'homme les différents observateurs : à savoir que l'alcoolisme paternel retentit beaucoup plus que celui de la mère sur la descendance, et que l'épilepsie est infiniment plus fréquente quand les deux procréateurs sont éthyliques.

E. — CARACTÈRE DES ÉPILEPSIES D'ORIGINE ALCOOLIQUE.

Insistons d'emblée sur la fréquence avec laquelle l'épilepsie revêt le type des convulsions de l'enfance, qu'elles existent isolément, ou bien qu'elles marquent le stade initial d'une épilepsie qui se développera secondairement.

L'épilepsie elle-même n'a rien de particulier dans ses manifestations si ce n'est qu'elle ne semble parfois conditionnée que par les excès alcooliques du malade lui-même. Mais plus qu'en d'autres cas peut-être elle réalise des formes graves qui peuvent aboutir à l'internement.

Cette épilepsie s'associe en effet très souvent à des troubles mentaux : le cerveau est lésé dans toutes ses fonctions. L'idiotie, l'arriération mentale, l'instabilité,

les perversions, l'amoralité viennent souvent se combiner avec les crises comitiales pour faire de l'individu un être insociable qui ne peut continuer sa vie que dans un asile.

F. — MÉCANISME D'ACTION DE L'ALCOOL.

Il agit à la fois sur les éléments germinaux paternels et maternels par un mécanisme de blastotoxie, et sur les éléments nerveux de l'embryon. Ces données, déjà affirmées par les dosages de Nicloux, trouvent encore leur vérification dans les autopsies. Malgré ces faits tangibles, certains prétendent encore que l'alcool agit seulement en transmettant une « aptitude convulsive ».

II. — L'hérédité syphilitique

Alors que le rôle de la syphilis héréditaire était déjà entrevu depuis plusieurs années à l'origine de l'épilepsie, c'est à Alfred Fournier, en 1879, que revient le mérite d'y avoir particulièrement insisté. « L'épilepsie est souvent le premier et le seul signe d'hérédo-syphilis ».

A. — SYPHILIS DE PREMIÈRE GÉNÉRATION.

1° *Mode de contamination.*

Il est avéré, de longue date, que c'est par l'intermédiaire de la mère que se fait la transmission de la maladie, la transmission par le père étant excessivement rare.

Emise pour la première fois par de Vassal au xviii^e siècle, puis reprise au début du xix^e siècle par Matzauer, cette notion est actuellement universellement adoptée.

« La syphilis congénitale suppose toujours une mère contaminée », écrit le professeur Eblers, de Copenhague. C'est également l'opinion de Karle, Hoffmann, Eric Muller, Thomsen, de Wassermann enfin qui appuie son hypothèse sur l'étude de 60.000 cas.

2^e *Syphilis gestationnelle et germinative.*

La contamination de l'enfant par la mère se fait par l'intermédiaire du placenta : c'est ce qu'on nomme la *syphilis gestationnelle*. L'infection peut se faire d'emblée si la mère est malade avant la grossesse, ou seulement au cours de la gestation si l'apparition de la syphilis maternelle ne se fait qu'à ce moment : dans un cas comme dans l'autre l'enfant naît contaminé, quel que soit le moment de la vie intra-utérine auquel il a contracté l'affection. Les lésions qu'il présente sont évidemment d'autant plus importantes qu'il a été contaminé plus tôt; de sorte que l'on voit en clinique toute la gamme des méfaits de la syphilis héréditaire, depuis les avortements, la mort du fœtus in utero, les accouchements prématurés, jusqu'aux hérédo-syphilis inapparentes d'emblée mais susceptibles de se manifester à un moment quelconque de l'existence, en passant par les hérédo-syphilis actives (coryza, pemphigus, rhagades), et les diverses dystrophies morphologiques ou tares psychiques.

A côté de cette syphilis gestationnelle, incontestablement de beaucoup la plus fréquente, il existerait des cas de *syphilis germinative* : une syphilis évolutive serait en effet susceptible de léser les cellules de reproduction au même titre que les autres cellules de l'organisme. Elle agirait ainsi comme peuvent le faire les infections aiguës, par un mécanisme de blastophtorie.

Tenu en tout cas, par la majorité des auteurs, pour exceptionnel, ce mode de transmission est même complètement nié par certains, ces derniers considérant comme difficilement concevable l'idée qu'un gamète pareillement infecté et lésé puisse encore conserver sa fonction de reproduction. Pour d'autres enfin, si l'infection de l'ovule, cellule volumineuse, apparaît comme possible par le spirochète, celle du spermatozoïde est manifestement impossible car sa taille est nettement inférieure à celle d'un spirochète; à moins d'admettre, comme le fait M. Péhu dans son travail sur la syphilis congénitale, l'infestation du gamète mâle par une forme granulaire du spirochète.

C'est dans un cadre voisin de celui de la blastophtorie que l'on pourrait ranger les cas d'infection directe du chromosome par la syphilis; ce serait eux qui donneraient naissance aux mutations.

B. — SYPHILIS DE DEUXIÈME GÉNÉRATION

Si la syphilis de première génération est indéniable, il n'en est pas de même de la syphilis de deuxième

génération. Bien qu'il existe indubitablement des observations cliniques où la syphilis ait sauté — apparemment du moins — une génération, elle est loin d'être admise avec le même enthousiasme par tous les auteurs.

Alfred Fournier et plus tard Barthélémy, Gaucher, Tarnowsky, Leredde, la défendent avec véhémence; certains vont même jusqu'à prétendre qu'elle peut se transmettre, malgré sa latence, jusqu'à la 4^e génération; d'autres, au contraire, et plus particulièrement M. Edouard Pichon, lui dénie à peu près toute réalité.

Cette syphilis de 2^e génération se transmettrait soit sous forme virulente, soit sous une forme atténuée donnant naissance aux dystrophies; on expliquerait son passage par voie transplacentaire, par infection du sperme chez les générateurs, c'est-à-dire les descendants syphilitiques avérés ou encore par leur réinfection.

C. — FRÉQUENCE DE L'ÉPILEPSIE ESSENTIELLE CHEZ LES HÉRÉDO-SYPHILITIQUES

Tous les auteurs s'accordent à la tenir pour importante; l'hérédo-syphilis viendrait en deuxième ligne, immédiatement après l'alcoolisme, dans la production des épilepsies essentielles.

A. Fournier a été le promoteur de cette opinion; nombreux sont les auteurs qui se rangèrent à son avis; retenons, pour ne citer que les principaux :

Gilbert Ballet, Hutinel, Milian, Sainton, notre maître Babonneix, Biswanger, André Collin; nombreux aussi ceux qui consacrèrent leur thèse à la démonstration de cette idée : Braynaert, Conan, Mlle Polychroniades, Georgopoulos, Blot, Serge de Berg.

Rapportons-nous maintenant à quelques statistiques pour nous faire, à ce sujet, une opinion, encore qu'elles soient sujettes à bien des variations suivant la rigueur avec laquelle elles ont été établies, certaines ne tenant compte que des cas de syphilis évidentes prouvée formellement, cliniquement ou biologiquement, d'autres y faisant entrer des observations où le rôle de la syphilis n'est que partiellement démontré.

Sans doute, est-on assez loin aujourd'hui des chiffres d'A. Fournier ou de Leredde, qui attribue à l'héredo-syphilis 60 % des cas d'épilepsie essentielle.

Néanmoins, les pourcentages auxquels arrivent les auteurs actuels sont habituellement d'importance :

Drouet et Hamel reconnaissent à l'épilepsie, une origine héredo-syphilitique dans 16,6 % des cas.

M. Babonneix dans son travail avec David, en 1919, arrive au chiffre de 30 %, chiffre qui s'abaisse à 16 % dans des publications ultérieures.

Notre maître M. Heuyer, à la communication faite au Congrès de Londres, en 1935, avec Mlle Vogt et Nicolas, trouve sur un total de 239 enfants, 44 fois (18 %) une syphilis sûre chez les ascendants et 62 fois (26 %) une syphilis probable, soit un total de 44 %.

M. Chavany n'arrive qu'au total de 10,7 %; notons que ce chiffre, encore important, ne comprend que les cas où la syphilis ne fait aucun doute, qu'elle soit prouvée par des stigmates évidents, des réactions positives du BW dans le sang ou le liquide céphalo-rachidien ou des aveux des parents.

Pour MM. Marchand et Bauer, le rôle est plus restreint encore et n'apparaît que dans 4,5 % des cas. Il est presque négligeable pour Turner (0,40 %). Il est enfin à peu près nié par Pierre Marie, dans son mémoire rédigé en 1928, où, prétendant que l'hérédosyphilis ne joue qu'un rôle minime dans l'épilepsie essentielle, il apporte à l'appui de cette opinion, les arguments suivants : à savoir que les stigmates d'hérédosyphilis sont très rares chez les épileptiques, que le liquide céphalo-rachidien est habituellement normal, et qu'enfin on trouve souvent dans leurs antécédents suffisamment d'autres causes (alcoolisme, traumatismes, obstétricaux, infections de l'enfance) pour ne pas avoir besoin d'invoquer l'hérédosyphilis.

D. — SUR QUELS FACTEURS S'APPUYER POUR POSER LE
DIAGNOSTIC D'ÉPILEPSIE HÉRÉDO-SYPHILITIQUE ?

1° *Arguments d'ordre anatomique.*

Et d'abord existe-t-il anatomiquement des lésions types de l'épilepsie hérédosyphilitique ? Il est relativement fréquent de constater des malformations craniennes, qu'il s'agisse d'asymétries craniennes, de crâne natiforme, de front olympien, ou bien de lésions osseuses nécessitant pour être décelées le se-

cours de la radiographie : exostoses, épaissements de la table interne, ostéites avec perte de substance, disjonction des sutures et impressions digitiformes, témoins d'une hydrocéphalie plus ou moins accentuée; des lésions inflammatoires des méninges ou des vaisseaux.

En dehors de quelques lésions qu'on peut tenir pour spécifiques (front olympien par exemple), ce qu'on rencontre dans ces cas d'épilepsie hérédosyphilitique ne diffère pas en réalité de ce qui peut s'observer dans une épilepsie essentielle de quelque origine qu'elle soit.

Encore qu'elles ne soient pas toujours aisées à mettre en évidence, il est donc préférable — sauf dans les cas très nets — de ne pas s'attacher trop à elles pour porter un diagnostic d'hérédosyphilis.

2° Les arguments d'ordre clinique.

Il reste, par contre, de solides facteurs qu'il faudra rechercher systématiquement : dépistage de la syphilis chez les parents par l'interrogatoire, les réactions humorales, ou la recherche de symptômes qu'on trouvera parfois sous la forme d'aortite, d'un signe d'Argyll-Robertson, voire même de signes de syphilis cérébrale.

Stigmates d'hérédosyphilis chez l'enfant, quand ils sont évidents : on est parfois amené à constater chez un nourrisson, des symptômes de syphilis en activité (coryza, pemphigus, gros foie, grosse rate). Plus souvent, c'est à une phase plus tardive qu'on voit l'enfant et on devra s'attacher à la recherche des dys-

morphies : il ne faut d'ailleurs pas tenir pour pathologique la découverte d'une seule malformation; c'est sur un ensemble clinique qu'on basera son diagnostic, sur l'association de plusieurs anomalies : malformations dentaires, voûte ogivale, syndactylie, hypertrophie des bosses frontales, axyphoïdie, persistance d'une fossette coccygienne. Notons l'importance capitale d'une inégalité pupillaire, d'un signe d'Argyll-Robertson.

3° *Arguments d'ordre humoral.*

La plus grande valeur devrait, en réalité, être accordée aux réactions humorales du sang ou du liquide céphalo-rachidien. En fait, si on a parfois la chance de découvrir la preuve de l'affection dans la positivité du BW, si comme dans la publication de M. Babonneix, on trouve parfois sur 10 épilepsies: deux fois un BW fort, sept fois un BW faible et une seule fois un BW négatif, c'est beaucoup plus souvent qu'on rencontre des réactions négatives. On connaît leur fréquence dans les cas d'hérédo-syphilis; elles ne permettent donc en aucun cas de rejeter le diagnostic de l'affection.

4° *Arguments tirés de l'action du traitement.*

Que penser maintenant du rôle du traitement spécifique ? Son action dans quelques cas d'épilepsie est considérée par certains comme l'argument primordial, la pierre de touche en faveur de l'origine syphilitique de l'affection.

Sans lui dénier toute sa valeur, remarquons sim-

plement que dans des cas évidents d'hérédo-syphilis, il n'est pas rare de le voir rester sans effet, alors qu'à l'inverse, tenté parfois en dehors de toute notion d'hérédo-syphilis, il a pu amener de remarquables résultats. Ne peut-on pas considérer alors, que le mercure risque d'agir comme agent antiinfectieux, d'ordre général, contre une infection du système nerveux, une séquelle d'encéphalite par exemple, et ne connaît-on pas l'action stimulante, eutrophique de l'arsenic qui, en même temps qu'il donne un coup de fouet aux fonctions physiques, est peut-être capable d'exercer une action analogue sur les éléments cérébraux, leur permettant ainsi de réagir plus efficacement aux processus d'excitation ? Action déjà signalée par M. Tinel.

5° *Valeur des convulsions.*

Arrivons-en enfin, à un dernier argument, et non des moindres : l'existence de convulsions dans la première enfance, plus particulièrement avant le sixième mois.

On sait la tendance qu'ont les enfants à faire des convulsions, celles-ci pouvant être déterminées par les infections les plus banales, la moindre otite, les affections pulmonaires, les troubles digestifs, l'helminthiase.

Certains auteurs — et ils sont nombreux — tiennent leur apparition surtout avant six mois, pour révélatrice d'une syphilis héréditaire, du moins dans les cas où une autre cause, obstétricale ou infectieuse, n'apparaît pas de façon évidente. C'est l'avis de M. Marfan, qui considère que 75 % des convulsions

avant le sixième mois, sont hérédosyphilitiques, de MM. Heuyer et Longchamp qui les tiennent pour telles dans 30 à 50 % des cas.

A l'appui de cette théorie, citons seulement les faits si fréquemment observés et de tous reconnus : le nombre considérable de morts par convulsions, dans la descendance des syphilitiques.

Quelles qu'elles soient d'ailleurs, quelle que soit leur origine, les convulsions sont un facteur prédisposants à l'épilepsie. Que de fois les retrouve-t-on dans les antécédents des épileptiques ! La statistique de M. Heuyer, Nicolas et Mlle Vogt, au Congrès de Londres, est conçue d'une façon telle qu'il est aisé d'en tirer des déductions : sur un total de 239 enfants suivis à la Clinique de neuro-psychiatrie, ils on trouvé :

89 fois des convulsions non suivies d'épilepsie,

61 fois des convulsions suivies d'épilepsie,

et 89 fois une épilepsie non précédée de convulsions.

Si nous regardons maintenant à quelle étiologie les rapporter, nous trouvons la syphilis en cause dans un un nombre considérable de cas :

35 fois à l'origine des convulsions non suivies d'épilepsie (syphilis sûre : 14 fois, syphilis probable 21);

24 fois dans les convulsions suivies d'épilepsie (syphilis sûre : 9 fois, syphilis probable : 15);

47 fois pour les épilepsies non précédées de convulsions (syphilis sûre : 21 fois, syphilis probable : 26).

Remarquons d'ailleurs que dans ce groupement certains enfants n'ont été suivis que fort peu de temps ou bien qu'ils sont encore très petits; il est donc fort possible que l'épilepsie non constatée jusqu'ici n'apparaisse que par la suite.

E. — HÉRÉDO-SYPHILIS TARDIVE

Il est, en effet, démontré que l'hérédo-syphilis est susceptible d'agir non seulement dans l'enfance, mais également à des phases beaucoup plus tardives de l'existence; c'est l'opinion de Fournier, c'est aussi celle que Chartier (cité dans la thèse de Blot) exprime, en 1924, dans la *Revue médicale française* : « De nombreuses observations ont montré avec toute évidence que les manifestations précoces de syphilis héréditaire peuvent faire défaut, et que celle-ci peut apparaître tardivement et isolément, spécialement sous l'aspect d'une maladie nerveuse qu'on eut pu croire primitive. Ainsi, la connaissance plus approfondie que l'on a acquise de la syphilis héréditaire du système nerveux, fit reculer peu à peu l'âge que l'on assignait tout d'abord au début de son apparition. On cita des débuts dans la deuxième enfance, puis dans l'adolescence, voire bien plus tard. Ces faits constituent l'hérédo-syphilis tardive ».

Et maintenant, connaissant la fréquence de l'hérédo-syphilis à l'origine de l'épilepsie, n'allons pas l'incriminer avec une trop grande facilité ! Il est aisé, en effet, de découvrir un stigmate d'hérédo-syphilis; si, sur cette donnée, on tente un traitement qu'on a

la chance de voir réussir, notre conviction se trouvera rapidement étayée.

En fait, gardons-nous de trop d'enthousiasme et ayons soin, plutôt que de formuler une opinion hâtive, d'examiner de près, avec un esprit critique, chacune des données qui nous sont fournies par la clinique ou le laboratoire. Sachons également que n'est pas obligatoirement hérédosyphilitique toute épilepsie qui apparaît chez un descendant de syphilitique; même lorsque les preuves de spécificité sont formelles, l'épilepsie peut être symptomatique d'une lésion indépendante de la syphilis, qu'elle soit d'ordre traumatique, toxique, ou infectieux.

III. — Les infections, les intoxications, les traumatismes :

Nous venons d'envisager l'alcoolisme et la syphilis auxquels nous avons réservé, étant donné leur fréquence, une place à part. Mais nombre d'autres causes sont susceptibles de faire retentir leurs effets défavorables sur les cellules de reproduction ou sur l'embryon dont elles vont entraver le développement eutrophique.

Nous n'insisterons pas sur les privations, les carences, toutes les causes de misère physiologique : il est aisé de concevoir qu'une mère, elle-même en mauvais état physique, insuffisamment nourrie, ne pourra pas apporter à son enfant la somme des matériaux nécessaires à sa croissance normale.

L'influence des facteurs moraux pendant la ges-

tation ne nous retiendra pas longtemps non plus : ils n'ont évidemment pas conservé de nos jours le rôle primordial qu'on leur faisait tenir autrefois. On ne peut nier pourtant que les chocs affectifs, les émotions puissent se répercuter sur le système nerveux de l'embryon, mais ils n'agissent peut-être que par l'intermédiaire de la dépression physique qu'ils peuvent déterminer chez la mère.

Bien plus que ceux-ci, d'autres facteurs sont à étudier qui, par les troubles qu'ils risquent d'apporter au développement du fœtus, nous semble peut-être devoir être capable d'entraîner l'épilepsie. Ce sont :

A. — LES INFECTIONS, qu'elles soient chroniques ou aiguës.

Dès avant la conception, certaines d'entre elles (blennorrhagie, mais surtout tuberculose), peuvent léser le gamète mâle ou femelle et atteindre plus particulièrement un de ses éléments constitutifs.

Pendant la grossesse, toute affection, pourvu qu'elle soit suffisamment virulente et prolongée, peut déterminer un avortement, un accouchement prématuré, ou bien, sans modifier la durée de la gestation, agir sur l'embryon qui, né à terme, n'en sera pas moins un avorton.

Citons parmi celles-ci : les fièvres éruptives (scarlatine en particulier, rougeole, oreillons, coqueluche), les infections graves à pneumocoques, à streptocoques, à méningocoques, la fièvre typhoïde, les pyélonéphrites graves, les néphrites, les hépatonéphrites.

Quant à la tuberculose, elle a mauvaise réputation,

mais son rôle exact, de même que son mode d'action restent encore discutés. Pour les uns, elle n'agirait que par l'intermédiaire de ses toxines, qui imprégneraient l'organisme maternel et celui du fœtus; pour d'autres, la maladie se transmettrait de la mère à l'enfant soit sous sa forme microbienne, soit sous sa forme filtrante. D'une façon comme de l'autre, son rôle sur le système nerveux serait assez bien prouvé; il l'est, à vrai dire, surtout en ce qui concerne la démence précoce, mais ne semble pas avoir été retrouvé avec la même fréquence en ce qui concerne l'épilepsie. Facteur d'avortement ou de dystrophies, il l'est par suite, d'épilepsie : le développement du cerveau pendant la vie intra-utérine est perturbé au même titre que celui des autres organes.

A côté de ces cas d'ailleurs, que de tuberculeuses cavitaires, cachectiques, ne voit-on pas accoucher d'un bel enfant normalement constitué tant physiquement que mentalement.

B. — LES INTOXICATIONS ne jouent pas un moindre rôle.

Contrairement à ce qui se passe pour l'alcoolisme, ce sont surtout les intoxications maternelles qu'il faut incriminer, encore que celles du père ne restent pas absolument inoffensives. Sans doute, peut-on expliquer ces faits en apparence contradictoire, en disant que l'action de l'alcool se fait surtout sentir sur les cellules de reproduction et lèse surtout les cellules masculines, plus sensibles que les féminines, alors que les autres toxiques agissent probablement d'une

façon plus directe sur le fœtus, par l'intermédiaire du placenta.

Citons les *intoxications professionnelles* par le plomb, le mercure, le sulfure de carbone; les *intoxications médicamenteuses* par l'opium et ses dérivés, la cocaïne, l'arsenic, certaines substances abortives. Signalons enfin, le tabagisme dont l'action nous semble d'une réalité douteuse.

Les *intoxications endogènes* ne sont pas moins susceptibles que les précédentes, de faire sentir leurs méfaits sur l'enfant. C'est le cas du diabète, qu'il soit paternel ou maternel; cause fréquente de stérilité, il n'est pas rare qu'il détermine un excès de volume du fœtus, par là, même exposé aux traumatismes. L'urémie, l'éclampsie surtout, seraient des facteurs d'épilepsie : le mécanisme d'action de cette dernière est complexe, car il joint au facteur toxique, le facteur mécanique (souffrance fœtale par suite de la gêne circulatoire et de la pression directement exercée sur le fœtus par un utérus tétanisé).

C. — Nous en arrivons ainsi aux TRAUMATISMES qui jouent dans la genèse des troubles cérébro-méningés, un rôle aussi important sans doute que l'alcool ou la syphilis. Les grands responsables sont surtout les traumatismes obstétricaux qui président à la naissance; nous ne les étudierons pas ici, comme débordant le cadre du sujet pour n'envisager que ceux, infiniment moins nombreux, qui surviennent pendant la grossesse : soit qu'ils agissent par l'intermédiaire d'un traumatisme maternel (chute, contu-

sion abdominale), soit qu'ils s'adressent directement au fœtus : manœuvre abortive ne réussissant qu'à abimer l'œuf sans le décoller totalement. Le point de l'œuf ainsi lésé se développera par conséquent de façon anormale, d'où des dystrophies localisées : plus fragile encore que les autres organes, le système nerveux risquera donc tout spécialement d'être entravé dans son développement.

Cet œuf peut parfois, sans qu'aucun organe soit détérioré, arriver à terme, mais, mal irrigué à la suite du traumatisme subit, il risque de donner naissance à un avorton, à un enfant qui aura souffert et dont le cerveau n'a aucune raison d'être mieux construit que le reste du corps.

Intoxications, infections, traumatismes, rien de tout cela ne fait partie de l'hérédité au sens mendélien du mot; ils ne réalisent, en effet, que des maladies gestationnelles ou germinales, et par conséquent, n'affectent pas le génotype.

Nous ne leur avons consacré un chapitre qu'en raison de leur fréquence, qu'en raison aussi du fait qu'ils transmettent, sinon une hérédité vraie, du moins une hérédité de terrain qui n'est pas à dédaigner complètement.

CHAPITRE IV

OBSERVATIONS

Nous devons à l'obligeance de notre maître BABONNEIX, toute une série d'observations qu'il a bien voulu nous confier et dans lesquelles le rôle de l'hérédité semble apparaître avec évidence.

OBS. I. — B... René, 17 ans et demi, est amené à la consultation pour des crises comitiales.

La première est apparue à l'âge de 12 ans sous forme d'une crise fruste non accompagnée de chute, mais avec cyanose du visage et fixité du regard. C'est seulement 4 ans après que les crises réapparaissent et se multiplient alors : il en fait une dizaine par an. Elles sont devenues typiques, avec mouvements convulsifs et chute, mais ne comportent pas de miction involontaire; l'enfant ne présente aucun phénomène consécutif, ne garde aucun souvenir de sa crise.

Notons qu'à l'âge de 2 ans il aurait fait, sans raison apparente, des convulsions qui ne se sont pas reproduites par la suite.

Antécédents personnels. — Enfant né à terme, dans de bonnes conditions. Poids normal à la naissance. Pas de retard du développement psycho-moteur; il aurait cependant parlé un peu tard.

Bien portant dans l'ensemble, l'examen est chez lui absolument négatif : en particulier il n'existe aucun symptôme d'ordre neurologique.

Le Wassermann est négatif.

Antécédents héréditaires. — Grands-parents décédés, sans avoir jamais présenté d'épilepsie.

Mère bien portante, mais *père comitial*.

Une sœur présente une séquelle de poliomyélite; un frère est décédé **accidentellement**.

OBS. II. — M. M..., 25 ans, vient consulter pour des crises comitiales dont le début remonte à 9 ans.

Elles apparaissent à peu près régulièrement, chaque mois et sont caractéristiques dans leurs manifestations : perte de connaissance accompagnée de chute, mouvements convulsifs, miction involontaire, mais pas de morsure de la langue. Amnésie consécutive.

Examen. — L'état général est bon, le visage présente de nombreuses cicatrices témoignant des chutes fréquentes du malade. Il existe une hyperréflexivité tendineuse, une inégalité pupillaire, la pupille droite étant plus grande que la gauche; elle est en réalité sans valeur car l'œil droit a été traumatisé. Pas de stigmates d'hérédosyphillis.

Antécédents héréditaires et familiaux. — Le père est bien portant, mais la *mère est comitiale*.

Plusieurs frères et sœurs sont bien portants.

Notre malade est marié; sa femme n'a pas fait de fausse-couche, mais a accouché avant terme d'un enfant mort.

OBS. III. — C... Jean, 17 ans, nous est amené pour des crises qui, peu fréquentes au début (première crise apparue à 3 ans, deuxième à 6 ans, troisième à 10 ans) tendent à se rapprocher depuis quelque temps.

Il s'agit d'un garçon de bonne apparence, d'intelligence normale, au caractère un peu violent, irritable.

A la naissance, il présentait un circulaire du cordon; il n'a pas crié de suite.

L'examen du système nerveux est absolument normal.

Par ailleurs il existe un souffle systolique aortique; la tension artérielle est à 18-7.

Les urines contiennent de très légères traces d'albumine.

Les examens sérologiques montrent une réaction de Meinicke légèrement positive.

Antécédents héréditaires. — Les parents, non consanguins, sont en bonne santé, mais *le père* aurait présenté jusqu'à l'âge de 6 ans des *crises analogues* de même que la *sœur* de notre malade, plus jeune que lui.

OBS. IV. — B... Roger, 22 ans, est examiné pour des crises comitiales apparues à l'âge de 13 ans : crises brutales avec perte de connaissance et chute, mouvements clono-toniques, coma. Ces crises alternent avec des manifestations frustes, traduites par une céphalée violente, une miction involontaire.

Apparues, à l'origine, à intervalles très espacés de plusieurs mois, elles n'ont cessé de se rapprocher pour survenir maintenant à peu près toutes les semaines.

L'examen physique est négatif, en dehors de nombreuses cicatrices du visage. Du point de vue intellectuel par contre, on se trouve en présence d'un débile, au caractère violent, coléreux, impulsif.

Antécédents personnels. — Né avant terme, au 7^e ou 8^e mois, il dut être élevé en couveuse pendant huit semaines. Gros retard du premier développement psycho-moteur : la marche se fait à plus de deux ans; la parole apparaît tardivement, elle est difficile. Cette arriération mentale s'accompagne de troubles du développement phy-

sique : l'enfant reste pendant toute son enfance malingre, chétif, sans présenter à proprement parler de véritable maladie.

Antécédents héréditaires. — Si le père est bien portant, on trouve par contre une lourde hérédité du côté maternel : la mère, morte de tuberculose à 32 ans, était *épileptique*. Son père était alcoolique. Un de *ses frères*, aveugle, est également alcoolique et *épileptique*.

OBS. V. — Mlle X... vient nous voir pour des crises dont le début réel remonte à la première enfance; alors qu'à ce moment il s'agissait uniquement d'absences, il apparaît par la suite de véritables crises avec début subit, cri initial, chute, mouvements convulsifs, morsure de la langue, stertor, obnubilation consécutive. Ces crises durent 1 à 2 minutes, apparaissent environ tous les mois, mais ont tendance à se rapprocher. Elles semblent assez souvent en relation avec les règles. La malade aurait suivi un traitement par l'hectine qui aurait favorablement influencé la maladie; les crises ont diminué de fréquence, de longueur, et sont même assez souvent remplacées par des absences qui apparaissent par bouffées à certains moments.

Examen. — Il s'agit d'une jeune fille à l'intelligence normalement développée, chez laquelle l'examen reste à peu près négatif : elle ne présente aucun stigmate d'hérédosyphilis (dentition normale, pas de voûte ogivale). Les réflexes pupillaires sont normaux, les réflexes tendineux un peu vifs. L'examen du fond d'œil et la radiographie du crâne ne révèlent aucune lésion. Le B. W. est négatif.

Antécédents. — Née à terme, dans de bonnes conditions, après une grossesse normale, elle a parlé et marché de bonne heure, et n'a jamais présenté de convulsions dans l'enfance. Elle a une sœur aînée bien portante. La mère est bien portante, mais le père est cardiaque : il au-

rait fait deux crises convulsives qu'il rapporte à un pouls lent. Une sœur du père, morte cardiaque, aurait fait des crises épileptiques.

OBS. VI. — C... Pierre, 16 ans, nous est amené pour des épisodes épileptiques ayant débuté à l'âge de 15 ans environ.

L'enfant aurait fait à 4 ans des convulsions accompagnées de température, mais il est pratiquement impossible d'avoir à ce sujet des renseignements bien probants. Quoi qu'il en soit, de 4 ans à 15 ans, il n'existe aucune manifestation de même nature. A ce moment apparaissent des crises comitiales typiques débutant par de la congestion de visage avec fixité du regard, puis chute, mouvements convulsifs et coma. Toutes ces crises sont suivies d'une ascension thermique autour de 38°. Elles sont nettement influencées par le gardénal mais le traitement n'est suivi que de façon irrégulière car la médication retentit fâcheusement sur les fonctions intellectuelles du malade.

Examen. — Enfant de bon aspect, sans symptôme neurologique décelable, à l'intelligence développée, mais un peu au-dessous de son âge, au caractère calme.

Les urines sont normales. L'examen oculaire est normal, en particulier il n'existe pas de lésions du fond d'œil. B. W. négatif.

La radiographie du crâne montre deux traînées calcaires dans la région pariétale sans rapport direct avec la table interne de la voûte crânienne. Elles dépendent donc des organes intra-crâniens (méninges, ou écorce) et sont alors d'une nature étiologique que la radiographie ne peut établir.

Antécédents. — Né à terme dans de bonnes conditions. Retard probable du premier développement psycho-moteur. On ne trouve rien d'anormal chez les grands-parents

décédés d'affections banales. La mère est bien portante, mais *le père est comitial*. Il existe deux autres enfants bien portants.

OBS. VII. — L'enfant Z..., 14 ans et demi, nous est amené, parce qu'elle présente des crises comitiales; précédées de convulsions apparue à l'âge de 4 ans, elles se traduisent par une perte de connaissance 6 mois après, puis enfin par des crises typiques. Cette enfant est suivie de longue date et a reçu, outre le gardénal, de petits traitements spécifiques per os. Les crises n'en ont pas moins persisté; la plupart semblent déclenchées par des émotions.

Examen. — Il s'agit d'une enfant bien portante chez laquelle l'examen neurologique est négatif; elle est bien réglée, ses urines sont normales, le Wassermann est négatif.

Examen radiologique. — Une première radiographie pratiquée en 1936 montre : un aspect cérébriforme du crâne dans sa partie postérieure; un colmatage des sutures fronto-pariétales, un aspect piqueté, en peau d'orange des régions fronto-pariétales. Tous ces signes radiologiques qui témoignent d'une hypertension intra-crânienne, ne permettent pas à eux seuls une localisation tumorale.

L'examen du fond d'œil est normal à ce moment.

Une deuxième radiographie est pratiquée en 1938 : l'aspect radiologique est sensiblement le même; l'aspect cérébriforme n'est pas plus marqué, non plus que le colmatage des sutures fronto-pariétales. On note seulement un peu de dilatation vasculaire localisée dans la région fronto-pariétale gauche. Joint à l'aspect signalé en peau d'orange, ce signe a quelquefois été décrit dans les névroglomes, mais il faut qu'il s'accompagne de signes cliniques orientant dans ce sens pour avoir de la valeur.

Antécédents. — Elle est née à terme après un accouchement aux fers.

L'hérédité, sinon maternelle, du moins paternelle, est chargée; le grand-père paternel aurait eut des convulsions (?) sur la nature desquelles nous n'avons pas de renseignements. Par contre, *le père est comitial* et fait encore, au moment où nous sommes amenés à voir l'enfant, environ 6 crises par an. Son B. W. est négatif. Il a un frère et une sœur dont l'état général est assez précaire. Sa deuxième sœur enfin est internée pour manie dépressive.

OBS. VIII. — L'enfant S..., 7 ans, nous est amené pour des « syncopes ». Alors qu'il était jusque là bien portant, il fait à l'âge de 6 ans, une furonculose, suivie d'une arthrite temporo-maxillaire droite. Peu de temps après, apparaissent les manifestations comitiales. Aux dires des parents, elles ne sont pas très typiques : elles n'apparaissent jamais de façon extrêmement brutale mais annoncées par un malaise avec envie de vomir; l'enfant a toujours le temps de prévenir; jamais il n'y a eu chute, morsure de la langue, ou perte des urines. La crise est suivie d'une prostration qui dure une demi-heure environ. Mais, fait anormal, l'enfant garde le souvenir de ce qui s'est passé. En fait, il nous a été donné d'assister à une crise qui s'est déroulée sous nos yeux de façon absolument caractéristique.

A l'examen, nous trouvons un enfant à l'état général assez précaire, qui présente un empâtement de la région temporo-maxillaire avec réaction ganglionnaire douloureuse sous angulo-maxillaire.

Il existe une inégalité pupillaire, la pupille gauche étant notablement plus grande que la droite, mais elles réagissent toutes deux à la lumière comme à la distance.

Il y a vraisemblablement une paralysie de la convergence.

L'examen oculaire ne montre pas de lésions du fond d'œil.

Il n'existe pas de réaction méningée; le B. W. est négatif.

Antécédents. — Enfant né normalement à terme, de parents bien portants; la mère n'a pas fait de fausse-couche; il existe un fils aîné bien portant. Par contre, le *grand-père maternel est épileptique.*

OBS. IX. — F... Colette, 17 ans et demi, est vue pour des crises d'épilepsie dont la première est survenue à l'âge de 10 ans; la deuxième s'est produite à 14 ans; depuis elles se répètent plus fréquemment et semblent assez souvent en rapport avec les règles.

Cette enfant a déjà vu de nombreux médecins qui ont appliqué divers traitements (bromure, traitement spécifique). Le traitement antisyphilitique, tenté malgré la notion d'un B. W. négatif vérifié à plusieurs reprises tant chez les parents que chez l'enfant, aurait plutôt fait augmenter la fréquence des crises.

Examen. — Il s'agit d'une fillette en bonne santé apparente ne présentant aucun symptôme d'ordre neurologique.

On fait pratiquer une réactivation malgré laquelle le B. W. et le Hecht restent négatifs.

Antécédents. — Enfant née en état d'asphyxie après un accouchement laborieux ayant nécessité un forceps. Le poids de naissance était inférieur à la normale.

La marche a été tardive. A l'origine il existait une hémiplégie gauche qui s'est atténuée avec le temps au point que lorsque nous sommes amenés à examiner l'enfant, il n'en reste aucune séquelle.

Antécédents. — Il n'existe pas d'hérédité directe de l'affection : la mère est bien portante, le père est mort d'un cancer du pylore; mais par contre une hérédité collatérale : *un oncle paternel est épileptique.*

OBS. X. — A... René, 12 ans.

A l'âge de 10 ans, pendant la convalescence d'une scarlatine compliquée d'otite, l'enfant fait sa première crise épileptique qui se renouvelle bientôt. Examiné par plusieurs médecins, cet enfant suit successivement un traitement par le bromure, le gardénal, et probablement même un traitement spécifique qui n'amène aucune amélioration. Malgré tout, les crises se multiplient au point d'apparaître actuellement tous les 4 ou 5 jours; surtout nocturnes au début elles sont plutôt diurnes maintenant.

Actuellement c'est un enfant de poids normal, grand mais pâle, chez lequel l'examen neurologique et somatique ne révèle aucune anomalie.

Il est peu intelligent.

La radiographie du crâne montre tant de face que de profil une voûte parfaitement régulière, d'épaisseur uniforme, sans aucune irrégularité de la table interne. Quand on examine l'aire de projection de la voûte, on est cependant frappé par des épaisissements moniliformes, irréguliers le long des sutures crâniennes. Sur la radiographie de profil, on retrouve un certain épaissement osseux le long de la partie supérieure de la suture coronale. L'image de base est normale, en particulier celle de la selle turcique.

Antécédents. — Né à terme après une grossesse normale mais un accouchement laborieux conditionné en partie par le volume de la tête, il n'a respiré qu'au bout d'un certain temps.

Ictère du nouveau-né prolongé. Croissance normale : première dent, premiers pas, premières paroles de bonne heure.

Parents bien portants, non consanguins.

Quatre frères et sœurs bien portants. La mère a fait une fausse-couche après la naissance de l'enfant qui nous intéresse.

Grands-parents bien portants, mais un *oncle maternel* a fait à 14 ans des *crises convulsives*.

OBS. XI. — S..., 14 ans. La maladie a débuté il y a 4 ans par une première crise très courte sans perte de connaissance mais avec miction involontaire. Les crises ultérieures sont précédées de vomissements, de douleurs dans les membres inférieurs, d'une perte des urines dans la nuit précédente. Pendant la crise, qui est généralisée, les mouvements convulsifs prédominent sur le côté droit.

Examen. — Enfant légèrement obèse, arriéré, lent, présentant une asymétrie faciale. Le reste de l'examen est négatif.

Antécédents. — Né à terme, par le siège, cyanosé à la naissance; léger retard du premier développement psychomoteur; B. W. négatif. Radiographie du crâne : de face comme de profil, un peu à droite de la ligne médiane il existe un épaississement localisé de la voûte crânienne; selle turque normale.

Parents bien portants mais consanguins (le père est l'oncle de la mère); deux autres enfants plus âgés bien portants.

Une cousine paternelle est épileptique.

OBS. XII. — A... présente des crises comitiales franches depuis quelques mois; elles ont remplacé des « évanouissements » plus ou moins espacés qui survenaient chez l'enfant depuis l'âge de 18 mois.

Examen. — Est complètement négatif, en dehors d'une très légère inégalité pupillaire; mais il n'y a pas de lésion du fond d'œil, le champ visuel est normal. La radiographie du crâne montre de petites irrégularités osseuses d'interprétation difficile.

Antécédents. — Cet enfant est né dans des conditions normales. Il a marché tard. Sa mère est soignée pour tu-

berculose pulmonaire. Son père est bien portant, mais a lui-même une *sœur* morte maintenant, qui a présenté des *crises comitiales* de 12 à 17 ans.

OBS. XIII. — M... Annik, 13 ans 1/2. La malade a tout d'abord eu dans la petite enfance, des convulsions, puis au bout de quelques mois des crises avec chute. Elles apparaissent assez irrégulièrement, à intervalle de plusieurs mois; elles ont été supprimées par le bromure, mais sont réapparues depuis la fin du traitement.

Il s'agit d'une belle enfant, de bonne santé apparente, réglée régulièrement, ne présentant aucun symptôme neurologique, aucun stigmate d'hérédo-syphilis.

Antécédents. — Elle est née à terme dans des conditions normales. Ses parents sont bien portants, mais la mère aurait présenté des convulsions dans l'enfance. La petite malade a quatre frères et sœurs : l'aînée a fait des convulsions à 5 ans, le plus jeune aurait eu à 4 ans 1/2, un vertige sur la nature duquel nous ne sommes pas fixés.

OBS. XIV. — Elle concerne les enfants D... Lucienne et Lionel, que nous avons eu l'occasion d'examiner l'un et l'autre.

La petite fille, âgée de 8 ans, ne présente que des symptômes assez frustes, à type de terreurs nocturnes; elle est, par ailleurs, instable, impressionnable, paresseuse. Née dans de bonnes conditions, il n'existe chez elle, aucun signe neurologique.

Le garçon, qui n'a que 21 mois, est sujet aux convulsions depuis son plus jeune âge. Celles-ci ont débuté pendant le premier mois de la vie, au 6^e jour de la vaccination, se sont reproduites à 8 mois. Elles surviennent depuis environ tous les mois. Il semble que les quelques périodes de rémission qu'on ait pu noter, aient coïncidé avec la mise en œuvre d'un traitement spécifique (l'en-

fant a reçu du sulfarsénol, du bivatol, de l'acétylarsan, mais tous, ont été suivis de façon irrégulière).

Actuellement. — Il s'agit d'un bébé dont la tête est disproportionnée d'avec le reste du corps. L'examen neurologique est négatif, mais l'enfant est instable, agité, d'une turbulence exagérée.

Le B. W. est négatif tant chez les parents que chez les enfants.

Antécédents. — Il est né à terme, normalement, de parents bien portants. Le père aurait eu des convulsions dans les premiers mois de la vie.

Mais c'est dans la lignée maternelle qu'on trouve en réalité l'origine de ces épilepsies atteignant le frère et la sœur : le grand-père a présenté une tumeur intra-rachidienne dont on ignore la nature, mais surtout la grand'mère maternelle est tabétique; son Wassermann est positif.

OBS. XV. — L'enfant L... Jacqueline, 8 ans, nous est amenée à l'hôpital pour des crises nerveuses dont la première est survenue il y a 8 mois et la troisième 3 jours avant la consultation. Ces crises ne se passent que la nuit et l'enfant en conserve le souvenir sous forme de terreur, de cauchemar.

Nous ne relevons rien d'anormal dans les antécédents; cette fillette est née à terme, son développement psychomoteur s'est fait normalement et à l'heure actuelle l'examen oculaire ne révèle pas de lésion. Le Wassermann et le Hecht sont négatifs chez l'enfant comme chez la mère.

La radiographie du crâne montre quelques impressions digitiformes.

Parents bien portants; un frère bien portant (mais de père différent), un frère mort de poliomyélite. Par contre, *deux tantes maternelles sont épileptiques.*

OBS. XVI. — J... Jean, 14 ans, est comitial depuis l'âge de 10 ans. Les crises surviennent irrégulièrement et tendent à se rapprocher; elles alternent avec des manifestations frustes : vertiges sans chute, qui s'accompagnent parfois d'une miction involontaire.

Examen. — L'enfant a bon aspect; il ne présente qu'une symptomatologie réduite; un strabisme interne, une axyphoïdie.

L'examen oculaire montre des pupilles normales, une légère hypermétropie, un strabisme convergent avec diminution de l'acuité visuelle du côté gauche qui s'explique par le strabisme de cet œil. Pas d'altération du fond d'œil. Le B. W. est négatif.

Antécédents. — L'enfant est né de parents bien portants. Il s'agit d'un jumeau, né le deuxième; l'accouchement s'est cependant passé dans de bonnes conditions. *Le frère jumeau* a eu des *crises analogues* actuellement disparues.

Un troisième enfant de 2 ans est bien portant.

CONCLUSIONS

Les 16 observations que nous venons d'étudier nous permettent-elles de conclure à l'hérédité de l'épilepsie ?

Faisons de suite ressortir qu'elles ont été recueillies à partir de 344 malades personnels de notre Maître Babonneix, qui n'a pu, sur ce nombre, retrouver que 27 cas d'épilepsie en apparence héréditaire; ce sont les plus typiques que nous lui avons empruntés.

Mais plusieurs de ces observations méritent d'être critiquées; plusieurs ne peuvent être retenues ou ne doivent l'être qu'avec d'extrêmes réserves, dans le travail que nous nous sommes fixé.

Les unes, par suite du manque de renseignements qu'elles comportent : s'il est, en effet, déjà difficile de se faire donner par la famille des détails exacts concernant l'enfant qu'elle nous amène, il est souvent presque impossible de pouvoir tirer quelques déductions des renseignements qu'on nous fournit sur les ascendants; on parle de « crises nerveuses » que tout le monde est incapable de décrire; ces crises se sont souvent passées dans des temps reculés, et le malade qui en a été victime n'en a habituellement gardé lui-même qu'un souvenir vague, confus, trop imprécis pour avoir de la valeur (observation n° 3).

Il est en d'autres où la tare originelle qui a donné naissance à l'affection, est aisément retrouvée sous forme d'une syphilis (observation n° 14), d'un alcoolisme (observation n° 4, où le grand-père alcoolique, a donné naissance à un fils épileptique et alcoolique, à une fille épileptique et tuberculeuse qui, a elle-même engendré un épileptique).

Il en est d'autres enfin — et nous voulons y insister — où l'étiologie paraît si complexe, où les causes sont ni nombreuses, chacune d'elles étant, à elle seule suffisante à déterminer l'apparition du mal comitial, qu'il est pratiquement impossible d'incriminer l'une plutôt que l'autre. On peut en quelque sorte parler « *d'épilepsies de causes multiples* » et imaginer que plusieurs de ces causes peuvent parfois se grouper et conjuguer leur action pour favoriser la production, la multiplication des crises. Que de fois retrouve-t-on en même temps chez un enfant un

traumatisme obstétrical et des convulsions au cours d'une infection, tandis qu'on observe chez ses parents, un alcoolisme, une syphilis, ou simplement une épilepsie qui pourrait faire parler d'hérédité. Nous en avons plusieurs exemples parmi les observations que nous avons rapportées :

Dans l'observation n° 3, l'enfant a présenté à la naissance un circulaire du cordon; son père et sa sœur on fait des « crises nerveuses ».

L'observation n° 4 montre à côté du rôle certain de l'alcoolisme retrouvé chez le grand-père maternel, et qui est sans doute responsable de l'épilepsie de la mère et de celle de l'oncle maternel, une naissance de l'enfant qui nous intéresse au terme de 7 ou 8 mois.

Dans l'observation n° 5, le père est épileptique, mais les premières convulsions de l'enfant à l'âge de 4 ans, se seraient accompagnées de température; n'est-ce pas agi d'une infection ?

L'observation n° 7, apparaît encore plus complexe; le grand-père aurait eu des convulsions, le père est comitial, mais la fillette est née dans des mauvaises conditions, après un accouchement laborieux ayant nécessité un forceps; son poids de naissance était inférieur à la normale. Enfin, l'examen radiologique du crâne répété en 1936 et en 1938, pourrait faire évoquer l'idée d'une tumeur cérébrale, bien qu'il n'existe par ailleurs ni symptômes de localisation, ni stase papillaire.

Dans l'observation n° 9, s'il existe un mal comitial chez un oncle paternel, l'enfant elle-même est née en

état de mort apparente après un accouchement difficile, suivie d'une application de forceps.

Dans l'observation n° 10, on trouve un traumatisme obstétrical : forceps après accouchement prolongé; des convulsions qui, apparues à la convalescence d'une scarlatine compliquée d'otite, risquent d'avoir été d'ordre infectieux; une épilepsie chez l'oncle maternel.

L'observation n° 14 enfin, associée à l'hérédosyphilis de deuxième génération, des convulsions sans doute en rapport avec une encéphalite d'origine vaccinale.

De sorte que, ces restrictions étant faites, il ne nous reste guère que 8 observations où le rôle de l'hérédité vraie puisse être incriminé.

Trois seulement d'entre elles sont imputables à l'hérédité directe (observations n° 1 et 2 où le père est comitial; observation n° 8, où c'est le grand-père). Quatre à l'hérédité collatérale (observations 5, 11, 12, 15).

L'observation n° 16, qui devrait être particulièrement démonstrative puisqu'elle a trait à deux jumeaux, l'un et l'autre comitiaux, perd malheureusement de sa valeur du fait que nous ignorons si ces jumeaux sont uni ou bivitellins.

Par conséquent, même en considérant comme démontrés, ces derniers cas qui restent néanmoins d'interprétation délicate, nous voyons que, au total, la réalité de l'hérédité épileptique est restreinte et que l'hérédité directe apparaît de constatation encore moins fréquente que l'hérédité collatérale.

CHAPITRE V

L'ÉPILEPSIE, MAL HEREDITAIRE

**Les critères qui prouveraient son existence.
Sa place en pathologie. — Conclusions pratiques**

De tout ce qui précède, il ressort que nous avons pu individualiser un grand nombre d'épilepsies, dites essentielles et leur reconnaître une origine toxique, infectieuse, mécanique, voire même des causes multiples.

Malheureusement, ces diverses étiologies ne tiennent pas sous leur dépendance la totalité des épilepsies essentielles; trop fréquemment encore, il nous arrive devant un cas donné, de ne pouvoir incriminer aucune cause précise. Et, dans l'ignorance où nous nous trouvons, pour peu qu'il existe un père, un grand-père, un oncle épileptique, nous nous empressons d'invoquer le rôle de l'hérédité qui ne vient là, souvent que comme un cache-misère, un masque à notre incompetence.

A. — Existe-t-il un critère de l'épilepsie héréditaire ?

Nous n'avons pas la prétention d'apporter à ce sujet qui a si longtemps passionné les esprits, et auquel

tant de maîtres ont consacré des travaux importants, une solution définitive. Mais pourtant, nous nous posons la question de savoir, si une épilepsie pour être dite héréditaire, ne devrait pas comporter une preuve, un critère qui permette d'en affirmer la nature.

1° CLINIQUEMENT.

Nous avons montré qu'une maladie héréditaire a pour caractères d'être identique chez les ascendants et chez les descendants, et d'évoluer d'une façon analogue. Or, il est exceptionnel que l'on ait apporté la preuve d'une telle similitude dans l'épilepsie. Nous en avons bien cité quelques observations dans notre chapitre sur la gémellarité; mais, au total, eu égard au domaine si vaste des épilepsies essentielles, elles apparaissent comme bien restreintes et peuvent peut-être n'être considérées comme des coïncidences.

Nous ne possédons donc pas de preuve clinique; en est-il plus d'anatomique ou de radiologique ?

2° RADIOLOGIQUEMENT.

En dehors des cas où le cliché vient dépister la nature symptomatique d'une épilepsie considérée jusque-là comme essentielle, on peut découvrir les anomalies les plus diverses. Reprenant l'article relatif aux lésions crâniennes de l'épilepsie essentielle que notre maître Babonneix, a fait paraître dans « *La Médecine* » cette année même, et qui apporte les résultats des examens radiologiques pratiqués systématiquement chez ses malades depuis plusieurs an-

nées, nous voyons que les lésions peuvent se classer en deux catégories :

1° Les lésions des parois : irrégularités, frappant surtout la table interne, exostoses, visibilité anormale des sillons et des vaisseaux méningés, impressions digitiformes, asymétrie crânienne;

ou non à la corticalité.

2° Celles des sutures : disjonction, colmatage.

Ces diverses anomalies, qui peuvent s'observer dans toute épilepsie essentielle, ne permettent pas, le moins du monde, de présumer de sa nature.

3° ANATOMIQUEMENT.

Il en est de même des constatations anatomiques : rien n'est décevant comme l'autopsie des épileptiques. Il est indubitable, que l'épilepsie essentielle est en relation avec des lésions méningo-encéphaliques : l'autopsie révèle parfois, en effet, des cicatrices névrogliques, des adhérences des méninges à la corticalité, des dilatations vasculaires, des malformations plus importantes encore : sclérose cérébrale ou kystes.

Mais force nous est de reconnaître que, dans bien des cas, les constatations nécropsiques sont complètement négatives. M. Lhermitte fait remarquer qu'on tire souvent des arguments beaucoup plus intéressants des découvertes faites sur le vivant : la neuro-chirurgie a ainsi permis de déceler des méningites séreuses, des troubles vasculaires, stase ou hémorragies capillaires, enfin et surtout, de l'œdème cérébral localisé ou non à la corticalité.

Donc, un ensemble de lésions communes aux épilepsies essentielles, mais pas de lésion-type, spécifique de l'épilepsie héréditaire.

4° LE CARACTÈRE ÉPILEPTOÏDE.

C'est dans certains troubles du caractère que quelques auteurs voudraient trouver la preuve du rôle de l'hérédité. Pour eux, l'épileptoïde serait une manifestation héréditaire et, M. Gilbert Robin, en brosse un tableau complet. C'est un caractère où la note dominante est donnée par l'impulsivité, la tendance coléreuse et violente du sujet ; il s'accompagne habituellement d'un ralentissement des fonctions intellectuelles, d'une instabilité psychomotrice, d'une agitation anormale. Isolée, cette épileptoïdie peut s'intriquer avec de véritables manifestations comitiales, crises ou équivalents, dont elle viendrait ainsi, signer la nature héréditaire.

Ce caractère existerait fréquemment à l'état de pureté dans la descendance des épileptiques qui transmettraient ainsi à leurs enfants, une forme atténuée de leur affection.

Mais, en définitive, ce n'est pas là non plus une maladie transmissible par hérédité vraie ; elle n'affecte pas uniquement le génotype. Avec quelle fréquence, en effet, retrouve-t-on à l'origine de cette épileptoïdie, le rôle des troubles psychiques ou nerveux et plus souvent encore celui de l'alcoolisme ! Combien voit-on de débiles mentaux, de déséquilibrés, de pervers, engendrer de tels enfants ; combien

de fois aussi voit-on ces malheureux impulsifs qu'ils ont mis au monde, rester arriérés dans leur développement intellectuel comme dans leur développement physique, présenter des perversions multiples, être des individus insociables enfin, qu'il vaut mieux enfermer de crainte de les voir devenir des criminels.

Il est donc loin d'être prouvé que l'épilepsie soit une maladie héréditaire. Bien au contraire, il semble que le rôle de l'hérédité mendélienne tende de plus en plus à se restreindre, abandonnant ses ressortissants aux vastes cadres que nous avons précédemment indiqués.

B. — Le mariage des épileptiques

En conséquence, abordons maintenant ce délicat problème qui se pose quotidiennement au médecin : un épileptique peut-il être autorisé à se marier et à avoir une descendance ? Question angoissante, lourde de responsabilités, et qui, en réalité ne comporte pas une, mais des réponses.

Il apparaît, en effet, comme pratiquement impossible de considérer, la question d'une façon générale et d'appliquer globalement, à tous les épileptiques, les mêmes règles. Il s'agit de cas d'espèce, et d'emblée il faut faire le départ entre ce que MM. Paskind et Brown nomment dans leur article, les « épileptiques institutionnels » et les « épileptiques extra-muraux ». Ils n'ont guère de commun que le nom, et, s'ils sont porteurs de la même affection, elle se présente sous un aspect si différent, qu'il semble

impossible d'établir entre eux le point de comparaison.

L'épileptique institutionnel est ce pauvre être dégénéré, dégradé, qui porte habituellement le poids de tares accumulées pendant des générations. Outre, que c'est souvent physiquement un anormal, hydrocéphale, microcéphale, hémiplégique, c'est intellectuellement un idiot ou, pour le moins, un arriéré; c'est moralement un individu à l'affectivité émoussée ou totalement absente, aux instincts bas, primitifs, et pervers; c'est, lorsque ses facultés sont suffisamment développées, un menteur aux colères violentes et immotivées, qui ne reculera souvent devant aucune méchanceté, aucune malhonnêteté, voire même devant aucun crime. C'est dire qu'il ne peut vivre qu'en marge de la société et que la question du mariage ne se pose habituellement pas pour lui.

Tout autre est le cas du malade de consultation, capable souvent de mener une existence quasi-normale, chez lequel l'épilepsie peut se borner à quelques accès espacés, chez lequel il peut n'exister ni troubles intellectuels, ni troubles du caractère.

Toutes les possibilités, tous les intermédiaires peuvent se rencontrer entre ces deux sortes de malades que nous n'avons arbitrairement scindés que pour clarifier la question.

Le problème du mariage et de la descendance des épileptiques, qui intéresse donc presque uniquement le 2^e groupe de malades, est apparu si important

qu'on l'a porté sur le plan social. Les généticiens qui l'ont discuté sont arrivés, dans certains pays, à des conclusions d'ordre pratique qui ont permis d'instituer des lois visant la stérilisation des psychopathes. Préconisées, et en réalité appliquées assez modérément au Danemark, en Finlande, en Norvège, aux Etats-Unis, c'est surtout en Allemagne qu'elles ont fait des adeptes.

Théoriquement, on y stérilise les porteurs d'épilepsie héréditaire, de schizophrénie, de manie ou de mélancolie, de débilité congénitale, de surdité et de cécité congénitales; on en arrive parfois même, à la stérilisation des alcooliques graves. Cette loi semble être assez rigoureusement appliquée, mais ne s'adresse évidemment qu'aux malades suffisamment atteints pour que leur état nécessite leur internement.

Que penser de ce moyen, radical en apparence, qui consiste à stériliser les épileptiques et ne nous semble-t-il pas abusif ? Sa mise en vigueur, si on l'applique à la lettre risque :

Ou bien de dépasser le but qu'on s'est fixé, car il est loin d'être prouvé que l'épilepsie soit une maladie transmissible par hérédité.

Ou bien, au contraire, de ne pas l'atteindre. En admettant en effet, qu'il s'agisse d'une affection héréditaire, il faudrait qu'elle se transmette suivant un mode dominant pour risquer de s'éteindre rapidement par la stérilisation. En tout autre cas, si l'on considère qu'il s'agit d'une maladie récessive, on aboutit à une quasi-impossibilité de la voir disparaître par

ce moyen, puisqu'elle peut se transmettre à travers les générations sous forme latente, susceptible de donner lieu un jour, à des manifestations patentes.

Enfin, nous avons vu que, à un moment donné, une maladie, à caractère nouveau pourrait tout à coup apparaître dans une lignée, saine jusque-là, et se transmettre d'emblée de façon héréditaire : nous avons dit qu'il s'agissait là de mutations.

Par conséquent, même si l'épilepsie est une maladie héréditaire qu'on arrive à supprimer par la castration, on risquera toujours de la voir surgir à nouveau en dépit de toute raison.

Une autre solution, qui semble partout adoptée, consiste alors à soustraire à la société ces individus, à les placer en quelque sorte en tutelle dans des asiles, des hospices, des maisons de rééducation où ils demeurent sous surveillance.

Quelles que soient les mesures eugéniques que nous venons d'envisager, elles présentent toutes des inconvénients; nous avons dit ceux de la stérilisation; la ségrégation elle-même, beaucoup moins draconienne, mais tout aussi logique, ne peut concerner qu'une faible partie des épileptiques; elle aussi ne s'adresse qu'aux grands épileptiques avec troubles mentaux, et de la sorte le problème continue à se poser de savoir si nous sommes autorisés à permettre le mariage aux épileptiques extra-muraux.

Il semble que lorsque le malade n'est qu'un petit comitial sans trouble de caractère, qu'il est suscepti-

ble de vivre de l'existence de tous, d'avoir une situation, qu'il ne présente pas de tare, en particulier alcoolique ou syphilitique, il soit à la fois bien difficile et bien inutile de lui refuser le mariage et les enfants, puisque rien ne prouve dans ces conditions que sa maladie risque de se transmettre à sa descendance. Il faut, cependant, agir en toute loyauté, porter la question sur le plan familial et exiger du malade, qu'il prévienne le futur conjoint de l'affection dont il est porteur.

A vrai dire, c'est de plus loin qu'il faudrait aborder le problème; le rôle du médecin devrait s'efforcer d'être surtout préventif, en atténuant, dans la mesure du possible, les tares des ascendants, en conseillant aux grands alcooliques, aux syphilitiques évolutifs de ne pas avoir d'enfants. Il faudrait surtout, que l'on prenne des mesures sociales qui, si elles commencent à se répandre en ce qui concerne la syphilis, sont encore pratiquement inexistante en ce qui concerne l'alcoolisme.

CONCLUSIONS

I. — L'épilepsie peut atteindre plusieurs générations successives. C'est la raison pour laquelle le mal comitial a paru si longtemps héréditaire.

II. — Or, elle ne semble pas se transmettre comme une véritable affection héréditaire dans les observations et les statistiques publiées. Car les maladies de ce genre, d'après les études des généticiens, obéissent aux lois de Mendel et passent d'une génération aux suivantes par voie directe ou collatérale, en restant toujours identiques à elles-mêmes.

III. — La constatation de troubles psychiques ou neurologiques si souvent notée chez les ascendants ou les descendants d'épileptiques, n'apportent ainsi d'arguments à la théorie de l'épilepsie, maladie héréditaire, qu'à la condition d'admettre le bien fondé d'une hérédité de transformation, qui n'a pas les caractères mendéliens et qui est par suite très discutabile.

IV. — L'hérédité joue, cependant, un rôle important en ce sens qu'une intoxication ou une infection des parents pourra expliquer l'apparition, chez leurs descendants, du mal comitial. Ce sont ces fac-

teurs, et tout particulièrement l'hérédo-syphilis et l'alcool, qui permettent de comprendre certaines observations dans lesquelles nous voyons l'épilepsie frapper plusieurs générations successives.

V. — Dans un grand nombre de cas, l'interprétation de ces observations reste difficile. Hérité, syphilis congénitale, traumatismes obstétricaux, infections du jeune âge, s'associent si fréquemment qu'il n'est pas toujours possible de déterminer la part de chacun d'eux dans la genèse de la maladie.

VI. — Le mariage ne nous semble pas devoir être systématiquement interdit à tout épileptique par crainte d'une transmission héréditaire de la maladie. La conduite à tenir, toujours délicate, dépendra, bien entendu, de la gravité de l'affection, des troubles psychiques associés, mais aussi des causes possibles de la maladie, recherchées tant chez le malade que chez ses ascendants.

Vu :

LE DOYEN :
TIFFENEAU.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :
NOBÉCOURT.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- J. ABADIE. — L'hérédité épileptique. (*Journ. Méd. Bordeaux*, 20 nov. 1932. 2^e Congr. Neurol. intern. Londres, 29 juillet 1935.)
- ALFORD. — L'épilepsie, dégénérescence hérédofamiliale. (*Med. Jour. and Record*, 16 sept. 1925.)
- ANGLADE. — Un cas d'épilepsie héréditaire. (*Gaz. Hebd. des Sciences Méd.*, Bordeaux, 6 août 1933, p. 502.)
- APERT. — L'hérédité morbide. Paris 1919.
- Traité des maladies familiales et congénitales. Paris 1907.
 - Les jumeaux. Paris 1923.
 - Affections congénitales, in Nobécourt-Babonneix, tome 1, p. 413.
- BABONNEIX. — *Gaz. des Hôpitaux*, 11 nov. 1909.
- Hérédosyphilis nerveuse tardive. (*Gaz. des Hôp.* 1924.)
 - Hérédosyphilis et épilepsie. (*Monde Méd.*, 1^{er} juillet 1926.)
 - Syphilis héréditaire du système nerveux. (Masson, édit. 1930.)
 - Rôle de la syphilis congénitale dans le déterminisme de l'épilepsie. (4^e Cong. Pédiâtr. Rome, 26 septembre 1937.)
 - L'hérédité de l'épilepsie. (*Gaz. des Hôp.*, 31 août 1938.)
 - L'épilepsie essentielle s'accompagne parfois de lésions crâniennes décelables à la radiographie. (*Bull. Acad. Méd.*, 14 juin 1938.)
 - Les lésions crâniennes de l'épilepsie essentielle. (*La Médecine*, février 1939.)

- Quelques travaux récents sur l'épilepsie. (*Gaz. des Hôp.*, 24 mai 1939.)
- BABONNEIX et DAVID. — Epilepsie essentielle et hérédosyphilis. (*Gaz. des Hôp.* 1919.)
- FIDELIS-MARTINS BASTOS. — Dissertation sur l'épilepsie. (*Thèse Paris* 1824.)
- BADARAN. — Contribution à l'étude de l'hérédité en pathologie humaine. (*Thèse Paris* 1932.)
- BEAUDOUIN. — Formes étiologiques de l'épilepsie. (*Journ. des Prat.*, 28 juin 1930.)
- S. DE BERG. — Contribution à l'étude des rapports de l'épilepsie idiopathique infantile avec l'hérédosyphilis et de la valeur du traitement anti-syphilitique. (*Thèse Paris* 1936.)
- BLOT. — Epilepsie dite essentielle tardive et hérédosyphilis du système nerveux. (*Thèse Paris* 1932.)
- BOMBART. — Les familles d'épileptiques. (*Thèse Bordeaux* 1887.)
- BOUCHET et CAZAUVIEILH. — *Arch. Méd.* 1825.
- BOURGIN. — Maladie de Langdon-Down. (*Thèse Paris* 1938.)
- BOURNEVILLE. — *Progr. Méd.* 1901.
- BRAYNAERT. — Contribution à l'étude de l'épilepsie dite essentielle. Rôle de l'hérédosyphilis. (*Thèse Paris* 1918-1919.)
- BUSCAINO. — Etiologies spéciales de l'épilepsie. (2^e Congr. neurol. intern., Londres, 29 juillet 1935.)
- CASSOUTE. — Les manifestations de l'alcoolisme chez l'enfant. (*La Pédiatrie*, mars 1931.)
- M. CAULLERY. — Les conceptions modernes de l'hérédité. (Flammarion, édit. 1935.)
- CHARCOT. — Leçons sur les maladies du système nerveux. 1873.

CHAVANY. — Notes sur l'épilepsie, avec remarques étiologiques, cliniques et thérapeutiques. (*Arch. Hosp.*, février 1937.)

— L'hérédité dans l'épilepsie. Problème bio-social. (*Mond. Méd.*, 15 févr. 1939.)

CIAUDO. — Le problème de l'hérédité des aractères acquis. (*Thèse Paris 1936.*)

J. COMBY. — Les origines de l'épilepsie. (*Bull. Méd.*, 24 octobre 1936.)

Mlle M.-T. COMBY. — Les encéphalites aiguës post-infectieuses. Masson, édit., 1935.

CONAN. — Epilepsie et hérédo-syphilis. (*Thèse Paris 1934.*)

K. CONRAD. — Ergbanlage und Epilepsie. Ein Beitrag zur Zwillins Kasuistik. Die konkordanten Eineuegen. (2^e Congr. neurol. intern. Londres, 29 juill. 1935.)

O. CROUZON. — Maladies familiales du système nerveux. In Roger-Widal-Teissier. Vol. 21, 1927.

DEJERINE. — L'hérédité dans les maladies du système nerveux. (*Thèse d'agrégation*, Paris 1886.)

DELAGE. — L'hérédité. Paris 1895.

DIEULAFOY. — Leçon d'ouverture du cours de pathologie interne, 1887.

DURAND. — Discussion sur la transmission héréditaire de l'épilepsie. (*Ann. Méd. Psych.* 1868, tome XII, p. 279.)

S.-A. DUPUY. — Consanguinité et descendance. (*Thèse Paris 1865.*)

ECHEVARRIA. — Marriage and herediterness of Epilepsy. (*Jour. of the Mental Science*, oct. 1880.)

ELIÉ. — Epilepsie alcoolique. (*Thèse Paris 1907-1908.*)

Mlle Wanda ERLICH. — La postérité des alcooliques. *Thèse Lausanne 1910.* (Cité in *thèse*, Mme Francès.)

Ch. FÉRÉ. — Les épilepsies et les épileptiques. Alcan. Paris 1890.

- A. FOURNIER. — La syphilis héréditaire tardive. Masson, édit. Paris 1886.
- Ach. FOVILLE. — Recherches cliniques et statistiques sur la transmission héréditaire de l'épilepsie. (*Ann. Méd. Psych.* 1868, t. XI.)
- Mme FRANCÈS. — L'épilepsie hérédo-alcoolique. (*Thèse* Bordeaux 1932-1933.)
- LE GALL. — Consanguinité et descendance. (*Thèse* Paris 1936.)
- GATES. — Heredity in Man, Londres 1929.
- GELINEAU. — Traité des épilepsies. 1901.
- GELMA. — Epilepsie latente et ses rapports avec l'alcoolisme. (*Thèse* Paris 1908-1909.)
- GEORGOPOULOS. — Contribution à l'étude de l'étiologie dite essentielle. (*Thèse* Lyon 1918.)
- GÉRUM. — Zeits. für. d. ges. Neur. u. Psych., 25 juil. 1938.
- GOLDSTEIN. — Epilepsie familiale chez l'adulte et hérédité. (2^e Cong. neurol. intern. Londres, 29 juil. 1935.)
- GUYENOT. — L'hérédité. Doin, éd. Paris 1931.
- GULICK. — What are the genes ? (*Quart. rev. Biol.*, juin 1938.)
- HEUYER et LONCHAMPT. — Les convulsions essentielles de l'enfance. (*Soc. Péd.*, 6 juillet 1926.)
- HEUYER, NICOLAS et Cl. VOGT. — Etiologie des épilepsies infantiles. (2^e Congr. neurol. intern., Londres, 29 juillet 1935.)
- KUENZI. — La réapparition de l'épilepsie parmi les descendants des épileptiques. (*Thèse* Zurich 1929.)
- LAIGNEL-LAVASTINE. — 12^e réunion Neuro. Intern. 1932.
- LEGRAIN. — Hérédité et alcoolisme. Doin, éd. 1889. (*Thèse* Mme Francès.)
- LEGRAND DU SAULLE. — Etude médico-légale sur l'épilepsie. (*Ann. Méd. Psych.* 1861.)
- LEREDDE. — Nature syphilitique de l'épilepsie essentielle. (*Presse Méd.* 1921, p. 949.)

- LHERMITTE. — Les épilepsies, in *Traité des maladies des enfants*, de Nobécourt et Babonneix, t. V, p. 19.
- LHOTE. — Etiologie de l'épilepsie dite essentielle : rôle de l'hérédité en général et de l'hérédo-tuberculose en particulier. (*Thèse* Lyon 1900.)
- R. LION. — Epilepsies associées. (*Thèse* Paris 1934.)
- L. MARCHAND. — Hérédité et Epilepsies. Edit. de la Nouv. Revue Crit. Paris 1939.
- L'épilepsie chez les jumeaux. (1^{er} Congr. Lat. d'Eugénique, 1^{er} août 1937. Masson, éd., 1937.)
- L. MARCHAND et E. BAUER. — Du rôle de la syphilis dans l'étiologie de l'épilepsie dite essentielle. (*Paris Méd.*, 15 octobre 1927.)
- A.-M. MARFAN. — Les convulsions dans la première enfance. (*Paris Méd.* 1921).
- Pierre MARIE. — Quelques considérations sur l'étiologie et le traitement de l'épilepsie. (*Presse Méd.*, 21 janvier 1928.)
- R. MARTIAL. — Race, hérédité, folie. (*Bull. Acad. Méd.*, 26 juillet 1938.)
- MASON. — Heredity and Epilepsy. (*Brit. Med. Jour.* 14 mai 1932, p. 887.)
- MAUZÉ. — Chromosomes et hérédité. (*Biol. Méd. Paris*, février 1938.)
- Mme MINKOWSKA. — Le rôle de l'hérédité dans l'épilepsie. (Congr. Suisse de psych. 1924.)
- Recherches généalogiques et problèmes touchant aux caractères (en particulier à celui de l'épileptoïdie). (*Soc. Méd. psych.*, 25 juin 1923, cité par Marchand.)
- MOREAU (de Tours). — De l'étiologie de l'épilepsie. (*Mém. Acad. Méd.* 1854.)
- MORGAN. — Heredity and modern genetics. (*Scient. Monthly*, octobre 1938.)

- LE MONTRÉER. — Etude pathogénique des convulsions infantiles et de leurs rapports avec l'épilepsie. (*Thèse Paris 1935.*)
- Mme MOORE-BESSON. — Sur le problème de l'hérédité de l'épilepsie. (*Thèse Paris 1922.*)
- P. NOBÉCOURT et L. BABONNEIX. — Les enfants et les jeunes gens anormaux. Masson, éd. Paris 1939.
- OLKON (cité par MARCHAND). — Epilepsy of the angio-spastic variety in monozygotic twins. (*Arch. of Neuro. and psych.*, mai 1931.)
- H. PASKIND et M. BROWN. — Hereditary factors in epilepsy. (*Jour. Amer. Med. Associat.*, 8 mai 1935.)
- PÉHU. — L'hérédo-syphilis in *Traité de méd. des enfants* de Nobécourt et Babonneix, tome II, p. 543.
- PETGES et GRENIER DE CARDENAL. — Recherches critiques sur l'hérédité de l'épilepsie. (15^e Congr. Int. de Méd. Lisbonne, 7^e Sect., p. 570.)
- E. PICHON. — Le développement psychique de l'enfant et de l'adolescent. Mason, éd. 1936.
- Mlle POLYCHRONIADÈS. — Etudes de l'épilepsie hérédo-syphilitique. (*Thèse Paris 1929.*)
- RABAUD. — La matière vivante et l'hérédité. Doin, éd. Paris, 1921.
- G. ROBIN. — Le caractère épileptoïde chez l'enfant. Preuves de l'existence de la constitution épileptoïde. (*Jour. des Prat.*, 16 juin 1934.)
- SNELL. — Die Belastungsverhältniss bei der genuinen Epilepsie. (*Ztschr. f. d. g. Neurol. u. Psych.* t. I, p. 70, 1921.)
- STROESCO. — Les maladies héréditaires à la lumière des acquisitions récentes de l'hérédité expérimentale. (*Presse Méd.* 1936, p. 1747.)
- J. TARDIEU. — La transmission héréditaire de l'épilepsie. (*Thèse Paris 1868.*)

- TERRIEN et L. BABONNEIX. — Un nouveau cas d'épilepsie essentielle liée à l'hérédo-syphilis. (*Gaz. des Hôp.*, mai 1926.)
- TROUSSEAU. — Cliniques médicales de l'Hôtel-Dieu. 5^e éd. 1877. Tome II, p. 135.
- TURNER. — Le problème de l'épilepsie. (*Epilepsia*, II, 1911, p. 23, cité par Marchand.)
- TURPIN. — L'avenir des caractères acquis. (*Prog. Méd.*, 16 avril 1932.)
- H. VIGNES. — L'épilepsie est-elle une maladie héréditaire ? (*Progr. Méd.*, 3 mars 1934.)
- De l'influence de l'intoxication alcoolique des procréateurs sur leur progéniture. (1^{re} Réu. de la Fédér. des Soc. Latines d'Eugénique. Paris, 1^{er}-3 août 1937.)
- WOODS. — Relations de l'alcoolisme et de l'épilepsie. (Cong. Londres 1913.)
- N.-S. YAWGER. — Alcholism and Epilepsy. (*Amer. Jour. of the Med. Sc.*, mai 1914.)



IMPRIMERIE SPECIALE
DE LA LIBRAIRIE
LOUIS ARNETTE



